

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

Année 1904

THÈSE

N°

---

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

*Présentée et soutenue le jeudi 2 juin 1904, à 1 heure*

Par **André PIEL**

---

LES

**Malformations congénitales de l'oreille**

ET

**LEUR INTERPRÉTATION EMBRYOLOGIQUE**

---

*Président : M. PAUL BERGER, professeur.*

*Juges : { MM. HUTINEL et BUDIN, professeurs.  
SCHWARTZ, agrégé.*

---

*Le candidat devra répondre aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.*

PARIS

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

**A. MICHALON**

**26, Rue Monsieur-le-Prince, 26**

—  
1904

# FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

| <b>Doyen . . . . .</b>                                                   | <b>M. DEBOVE.</b> |
|--------------------------------------------------------------------------|-------------------|
| <b>Professeurs . . . . .</b>                                             | <b>MM.</b>        |
| Anatomie. . . . .                                                        | P. POIRIER        |
| Physiologie . . . . .                                                    | CH. RICHET        |
| Physique médicale. . . . .                                               | GARIEL.           |
| Chimie organique et chimie minérale. . . . .                             | GAUTIER.          |
| Histoire naturelle médicale. . . . .                                     | BLANCHARD.        |
| Pathologie et thérapeutique générales. . . . .                           | BOUCHARD.         |
| Pathologie médicale . . . . .                                            | HUTINEL.          |
| Pathologie chirurgicale . . . . .                                        | BRISAUD.          |
| Anatomie pathologique . . . . .                                          | LANNELONGUE       |
| Histologie. . . . .                                                      | CORNIL.           |
| Opérations et appareils . . . . .                                        | MATHIAS DUVAL.    |
| Pharmacologie et matière médicale. . . . .                               | N... .            |
| Thérapeutique . . . . .                                                  | POUCHET.          |
| Hygiène . . . . .                                                        | GILBERT           |
| Médecine légale. . . . .                                                 | CHANTEMESSE       |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie. . . . .                      | BROUARDEL.        |
| Pathologie expérimentale et comparée. . . . .                            | DEJERINE.         |
|                                                                          | N....             |
|                                                                          | HAYEM.            |
| Clinique médicale. . . . .                                               | DIEULAFOY.        |
|                                                                          | DEBOVE.           |
|                                                                          | LANDOUZY.         |
|                                                                          | GRANCHER.         |
| Maladies des enfants . . . . .                                           | JOFFROY.          |
| Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale. . . . .   | GAUCHER.          |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques. . . . .                 | RAYMOND.          |
| Clinique des maladies du système nerveux. . . . .                        | TERRIER.          |
| Clinique chirurgicale. . . . .                                           | LE DENTU.         |
|                                                                          | TILLAUX.          |
|                                                                          | BERGER.           |
| Clinique ophtalmologique. . . . .                                        | DE LAPERSONNE     |
| Clinique des maladies des voies urinaires. . . . .                       | GUYON.            |
| Clinique d'accouchements . . . . .                                       | BUDIN.            |
| Clinique gynécologique . . . . .                                         | PINARD.           |
| Clinique chirurgicale infantile . . . . .                                | POZZI.            |
|                                                                          | KIRMISSON.        |
| <i>Professeurs honoraires: MM. JACCOUD, FOURNIER, FARABEUF et DUPLAY</i> |                   |

## Agrévés en exercice.

| <b>MM.</b>    |              |                  |           |
|---------------|--------------|------------------|-----------|
| ACHARD        | FAURE        | LEGUEU           | TEISSIER  |
| AUVRAY        | GILLES DE LA | LEPAGE           | THIERY    |
| BESANCON      | TOURETTE.    | MARION           | THIROLOIX |
| BONNAIRE      | GOSSET       | MAUCLAIRE        | THOINOT   |
| BROCA (Aug.)  | GOUGET       | MERY             | VAQUEZ    |
| BROCA (André) | GUIART       | POTOCKI          | WALLICH   |
| CHASSEVANT    | HARTMANN     | REMY             | WALTHER   |
| CUNEO         | JEANSELME    | RENON            | WIDAL     |
| DEMEIN        | LANGLOIS     | RICHAUD          | WURTZ     |
| DESGREZ       | LAUNOIS      | RIEFFEL (chef    |           |
| DUPRE         | LEGREY       | des trav. anat.) |           |

Le Secrétaire de la Faculté : M. GRISEZ.

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MA MÈRE

MEIS ET AMICIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR P. E. LAUNOIS

Professeur agrégé à la Faculté de médecine  
Médecin des hôpitaux.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BERGER

Professeur à la Faculté de médecine de Paris  
Membre de l'Académie de médecine  
Chirurgien de l'hôpital Necker  
Officier de la Légion d'honneur.

Avant d'exposer l'interprétation embryologique des malformations congénitales de l'oreille et de clore par ces quelques pages nos années d'études médicales, nous nous faisons un devoir de remercier particulièrement ceux qui furent nos maîtres dans les hôpitaux.

Nous adressons donc à la mémoire du D<sup>r</sup> DELACOUR, ancien Doyen de la Faculté de Rennes, qui sut guider nos premiers pas avec une bienveillante autorité, l'expression de notre reconnaissance.

L'année que nous passâmes dans le service du D<sup>r</sup> DAYOT nous fit profiter de son bel enseignement : nous lui devons toute notre gratitude : qu'il veuille bien l'accepter.

Nous offrons tous nos remerciements à nos maîtres dans les hôpitaux de Paris :

MM. les professeurs TILLAX, BUDIN et DE LAPERSOÛNE.

Mais nous tenons surtout à exprimer ici à notre maître M. le professeur agrégé P. E. LAUNOIS le témoignage de notre profonde reconnaissance. Sa précieuse sympathie ne nous a jamais manqué depuis le jour où nous sommes entré dans son service. Nous lui devons le sujet et les principaux éléments de ce

travail. Nous sommes heureux de pouvoir, en lui dédiant notre thèse, le remercier publiquement de son appui et de ses conseils.

Pendant toute la durée de nos recherches, M. le D<sup>r</sup> LE MARC'HADOUR a bien voulu se mettre à notre disposition, nous aider et nous offrir constamment le secours de sa science. Nous l'en remercions particulièrement et le prions d'agréer toute notre gratitude.

M. le professeur BERGER nous a fait le plus grand honneur en daignant accepter la présidence de notre thèse: qu'il veuille bien recevoir l'expression de nos respectueux remerciements.

## AVANT-PROPOS

Dans un mémoire original, adressé en janvier 1903 à la *Revue d'Orthopédie*, MM. Launois et Le Marc'Hadour, ont donné l'interprétation embryologique des malformations de l'oreille.

S'appuyant sur les données embryologiques et sur les faits cliniques, ils ont élargi la question. Non contents de voir seulement dans les malformations de l'oreille externe « un simple arrêt de développement de quelques bourgeons cutanés », ils sont allés plus loin, et devant des altérations plus profondes et plus étendues, ils en ont fait un « trouble plus accusé dans l'évolution d'un ou de plusieurs métamères successifs. »

Ainsi entendue, l'étude des malformations congénitales de l'oreille, élargie dans son cadre, ne comprend plus seulement les lésions banales qui de tout temps ont été constatées par les auteurs : vice de conformation plus ou moins étendu des parties constituantes du pavillon, atrésie du conduit auditif, fistules préauriculaires. Elle fait de ces lésions l'indice d'un arrêt de

développement plus considérable, atteignant tout un segment, quelquefois même plusieurs segments métamériques. Elle montre l'enchaînement qui existe dans l'évolution des êtres et rapporte à une même cause les multiples malformations que l'on peut rencontrer chez un monstre. Elle rend compte enfin des échecs opératoires constatés le plus souvent par les auteurs, mais demeurés jusqu'alors sans explication anatomique.

Confirmant cette interprétation plus large, de nouvelles observations sont venues corroborer les faits avancés par MM. Launois et Le Marc' Hadour. Dans des communications faites à la Société de médecine, les D<sup>rs</sup> Souques et Heller, Apert, Moutard-Martin, Lévi et Henri de Rothschild, rapportent de nouveaux cas. Nous-même avons pu réunir quelques observations qui confirment l'opinion de ces auteurs.

L'intention de cette thèse est de reprendre les cas anciens que nous avons pu retrouver dans la littérature médicale, de les commenter suivant leur nouvelle interprétation embryologique et d'y ajouter les observations dernièrement parues.

Après avoir donné un aperçu de l'embryologie normale de l'oreille externe et moyenne, nous ferons donc l'étude de ses malformations congénitales en nous appuyant sur l'embryologie, puis passant rapidement sur leur étiologie, nous ferons leur histoire aussi complète que possible, insistant d'une façon particulière sur les cas qui nous paraîtront les plus démonstratifs.

## CHAPITRE I

### Embryologie de l'oreille externe et de l'oreille moyenne.

Les anciens anatomistes tels que Von Baer, et des auteurs plus récents comme Hunt, Rauber, Urbantschitsch, ne pensaient pas que la première fente branchiale contribuait à la formation du conduit auditif et du pavillon. D'après ces derniers auteurs, ces parties se formeraient d'une façon tout à fait indépendante, aux dépens d'une invagination banale de l'ectoderme, comme la trompe et la caisse proviendraient d'une invagination de la paroi du pharynx. Le cul-de-sac qui termine l'invagination ectodermique formerait la membrane du tympan.

La première fente branchiale s'atrophierait chez l'homme comme celles qui lui font suite, et ne serait plus représentée qu'à l'état pathologique par de petites fistules qu'on rencontre parfois en avant du tragus, à la racine de l'hélix. La constance de leur situation permettrait de les appeler *foramina helicis*. Ces fistules

secrètent parfois un liquide lactescent. Les débris de la fente branchiale formeraient aussi de véritables kystes congénitaux, et dans certains cas enfin, ces trajets fistuleux communiqueraient avec le pharynx.

Cette opinion partagée par Moldenhauer, a été renversée par les travaux de Kœlliker et de His, et n'est plus acceptée actuellement. Les recherches de ces auteurs portant sur les mammifères et sur l'homme, ont démontré que le développement de l'oreille moyenne, de la membrane du tympan et de l'oreille externe était dû à l'évolution de la première fente branchiale et des deux premiers arcs branchiaux.

Lorsqu'on examine un embryon humain de la troisième ou de la quatrième semaine, la région qui correspond au cou est subdivisée par une série de sillons transversaux délimités par des bourrelets saillants. Les sillons sont les fentes branchiales, les bourrelets sont les arcs branchiaux.

Les fentes branchiales se forment par résorption du mésoderme. Des évaginations profondes de l'intestin céphalique repoussent le feuillet moyen sur les parties latérales, se dirigent vers le feuillet externe à l'encontre d'une invagination homologue d'origine ectodermique. Une fente branchiale est donc constituée par deux sillons : un sillon endodermique et un sillon ectodermique. Les parties profondes de ces deux invaginations en doigt de gant se mettent au contact, et demeurent séparées par deux couches épithéliales adossées. C'est à cette cloison épithéliale que His donne le nom de plaque obturatrice, membrane d'occlusion de Hertwigg. Telle

est brièvement résumée la formation d'une fente branchiale.

Beichert, Bischoff, Rathke, Dursy, particulièrement Kœlliker et His se sont donc attachés à prouver les *rapports* embryogéniques de la première fente branchiale avec l'oreille externe et l'oreille moyenne.

Cette fente limitée en haut par l'arc maxillaire, en bas par l'arc hyoïdien, subit des modifications dans ses parties constituantes. De ses deux parties distinctes, l'une endodermique, l'autre ectodermique, séparées par la membrane d'occlusion, il persiste des cavités plus ou moins étendues : l'interne est dirigée vers le pharynx, l'externe est entourée par des saillies de l'arc maxillaire et de l'arc hyoïdien.

La cavité interne qui est désignée sous le nom de canal pharyngotympanique, devient l'oreille moyenne. Sa partie initiale, en rapport avec la membrane d'occlusion, se dilate vers le haut, en dehors et en arrière. Cette dilatation comprise entre la membrane d'occlusion et le labyrinthe, constitue une cavité aplatie latéralement, c'est la cavité du tympan. Quant au reste du canal pharyngo-tympanique, il conserve sa forme tubuleuse et constitue la trompe d'Eustache (Hertwig. Embryologie).

La membrane du tympan embryonnaire n'est autre chose que le diaphragme formé par l'adossement des épithéliums de l'évagination ectodermique et de l'invagination endodermique, adossement qui sépare les deux segments primitifs de la fente branchiale.

Les osselets proviennent des deux arcs maxillaire

et hyoïdien. Le marteau et l'enclume proviennent de l'arc maxillaire (cartilage de Meckel) ; l'étrier est une dépendance de l'arc hyoïdien (cartilage de Reichert).

Quant au conduit auditif externe il est formé par la portion de la fente branchiale située en dehors de la membrane d'occlusion, portion dont l'extrémité libre s'entoure bientôt d'une série de saillies qui dépendent des deux premiers arcs branchiaux.

C'est de son développement et du développement du pavillon que nous allons nous occuper spécialement.

Sur un embryon humain de 12 à 14 millimètres, on observe que les bords de la première fente se hérissent de petites saillies (colliculi de quelques auteurs) au nombre de six. Deux de ces saillies appartiennent à l'arc maxillaire inférieur, trois au deuxième arc branchial, une sixième saillie borde l'extrémité postérieure de la première fente. En même temps, l'extrémité mentonnière du maxillaire inférieur se renfle et se divise en deux bourrelets, un bourrelet labial qui ne nous intéresse pas, et un bourrelet inférieur qui s'élargit et passe, comme une sorte de lambeau, sur la première fente et jusque dans le second arc.

Ainsi disparaît toute la partie antérieure de la première fente ; ainsi se circonscrit une cavité que His appelle fosse angulaire, bordée par 5 tubercules (1).

Dans sa thèse d'agrégation sur les arcs branchiaux

1. QUÉNU. Thèse d'agrégation, 1886.

chez l'homme, le Dr Quénu donne à ces tubercules les noms suivants, d'après leur situation respective et d'après leur situation par rapport à la fente :

Tubercule antérieur et inférieur (1) ;

Tubercule antérieur et supérieur (2) ;

Tubercule intermédiaire (3) ;

Tubercule postérieur et supérieur (4) ;

Tubercule postérieur et inférieur (5).

De plus, il donne au tubercule antérieur et inférieur le nom de tragique et au tubercule postérieur et inférieur le nom d'antitragique.

Le tubercule tragique et le tubercule antitragique se réunissent prématurément et il ne persiste de leur indépendance primitive qu'un sillon dit intertragique.

Le tubercule tragique se fusionne avec le tubercule antéro-supérieur, et ce dernier avec le tubercule intermédiaire.

Le tubercule intermédiaire se prolonge derrière l'antitragique pour former l'hélix.

Quant au tubercule postérieur et supérieur qui est le tubercule de l'anthélix, il reste indépendant de l'intermédiaire et de son prolongement dont il est séparé par la gouttière de l'hélix.

« On pourrait synthétiser cette aride description en disant : les tubercules du premier arc se fusionnent, s'unissent à l'intermédiaire, et le bourrelet qui en résulte, prolongé en arrière, circonscrit à la manière d'un anneau un peu ouvert en bas, la fosse angulaire et les tubercules du second arc. L'extrémité inférieure

du demi-anneau formera le lobule de l'oreille (*tænia lobularis*) (1). »

A un stade ultérieur, le bord antérieur de la fossette angulaire, pousse vers l'anthélix un prolongement et simultanément, la conque se recourbe en avant. Il en résulte un effacement de la fosse angulaire et si l'hélix s'efface et revient en arrière, le prolongement antérieur s'accroît, réduisant ainsi la fosse angulaire à l'état de fente, et se rapprochant à la fois de l'anthélix et de l'antitragus. « Le prolongement antérieur prend de la sorte la forme d'une fourche ; la branche supérieure de la fourche tournée vers l'anthélix forme l'épine de l'hélix ; la branche inférieure s'unit au tragus et peu à peu celui-ci se rapproche de l'épine ; la fissure qui les sépare se rapetisse et nous en retrouvons encore un vestige dans l'oreille achevée (2). »

Gradenigo, étudiant les embryons de veau, de bœuf, de lapin, de cobaye, de chat et d'homme, a repris les travaux de His et de Köelliker. Pour lui, le pavillon ne proviendrait pas des colliculi, mais résulterait de la fusion de deux tubercules qui se formeraient sur les côtés de la première dépression branchiale. Il désigne ces deux tubercules sous le nom d'hélix hyoïdalis et mandibularis.

Ultérieurement l'hélix hyoïdalis, plus développé que l'hélix mandibularis, donnerait naissance à des crêtes longitudinales et transversales. Chez l'homme, le crus

1. QUÉNU. *Loc. cit.*

2. QUÉNU. *Loc. cit.*

inferior anthélicis appartiendrait au système longitudinal, tandis que l'hantélix ressortirait du système transversal. L'antitragus proviendrait de l'hélix hyoïdalis. L'hélix mandibularis formerait au début une proéminence qui, du côté cranien, proviendrait du tubercule mandibulaire. On distinguerait dans cet hélix deux parties dont la supérieure est plus fortement développée que l'inférieure ; le tragus se développerait aux dépens de la partie inférieure de l'hélix mandibularis.

Les deux hélix affecteraient de bonne heure des rapports intimes, et en se réunissant sur les côtés dorsal et ventral de la région des colliculi, ils contribueraient ainsi à limiter la fosse angulaire.

Puis ils émettraient des prolongements transversaux se dirigeant vers le plancher de la fosse angulaire :

1° Le prolongement du processus supérieur de l'hélix hyoïdalis, à l'aide duquel se forme une partie du crus inferior anthélicis ;

2° Le prolongement inférieur de l'hélix hyoïdalis ;

3° Le prolongement supérieur de l'hélix mandibularis ;

4° Le prolongement inférieur de l'hélix mandibularis ;

Ces divers prolongements subdivisent la fosse angulaire en plusieurs parties qui peuvent être désignées sous le nom de *cavitas conchæ* (au-dessous des deux prolongements inférieurs), de *cyma conchæ* (entre les deux prolongements supérieur et inférieur) et de *fossa intercruralis* (au-dessus des deux prolongements supérieurs).

Quant au lobule de l'oreille, il apparaît relativement tard chez l'embryon humain, et résulte de la croissance de l'extrémité inférieure de l'hélix hyoïdalis.

Gradenigo fait jouer un rôle exclusif dans la production des malformations auriculaires (atrophie, appendices préauriculaires, fistules congénitales) à un repli qui chez l'embryon prolonge en bas et en avant la racine de l'hélix, pour passer au devant du tragus et aller se perdre dans la peau de la face : il donne à cette formation le nom de crux prætragicum.

Ces diverses métamorphoses s'accomplissent chez l'homme de très bonne heure. D'après Meckel (Manuel d'anatomie, t. III) le conduit auditif et le pavillon de l'oreille commencent à se montrer vers le milieu et à la fin du deuxième mois. Le tragus et l'hélix se forment d'abord, puis l'anthélix et l'antitragus au troisième mois, enfin le lobule qui paraît le dernier.

Chez un embryon humain du deuxième mois, long de 16 mm. chez lequel les extrémités postérieures ne montrent pas encore d'indication des orteils, l'orifice auditif externe est une simple fente longue d'un millimètre, dont les bords proéminent légèrement.

Un embryon de huit semaines et un jour, long de 18 mm. 5, bien conservé et examiné à l'état frais par Kœlliker, montrait l'oreille externe déjà bien dessinée, avec un diamètre de 1,5 mm. Le bord postérieur de l'orifice auditif externe offrait un bourrelet plus marqué que chez l'embryon plus jeune et était divisé dans sa longueur par deux légères échancrures : 1° en une portion inférieure plus grande, le rudiment de l'anti-

tragus et du lobulus auricule, et 2° une portion médio-supérieure, rudiment de l'hélix avec son inflexion. Le bord antérieur présentait son épaisseur maxima à l'extrémité inférieure (rudiment du tragus).

Enfin, chez un embryon du troisième mois, de 32 mm. de longueur, l'oreille longue de 2 mm, se trouvait déjà avoir sa forme typique, seulement l'anthélix qui se développe de l'hélix, et le lobus auriculæ étaient encore à l'état de première ébauche, tandis que chez un embryon de 57 mm, de la fin du troisième mois, ces parties étaient déjà bien caractérisées dans l'oreille, longue presque de 5 mm.

C'est donc du deuxième au cinquième mois que le pavillon se développe et c'est vers le milieu de la grossesse qu'il est définitivement formé.

## CHAPITRE II

### Interprétation embryologique des malformations de l'oreille.

L'exposé que nous venons de faire de l'embryologie de l'oreille, nous permettra d'interpréter facilement ses malformations. Le vice de conformation sera d'autant plus grand qu'il atteindra un seul ou les deux segments de la première fente branchiale. Il pourra également être uni ou bilatéral, il pourra s'aggraver par le défaut de développement des deux premiers arcs branchiaux (du cartilage de Meckel et du cartilage de Reichert).

A ces troubles d'évolution peuvent s'ajouter enfin un arrêt plus ou moins considérable dans le développement des maxillaires, du rocher, des palatins, os de revêtement, appartenant à tout ce groupe métamérique, si bien mis en évidence par MM. Launois et Le Marc, Hadour.

L'anomalie de l'oreille peut en somme être minime. Qu'un seul des tubercules qui bordent la fosse angu-

laire vienne pour une cause ou pour une autre à être arrêté dans son développement, nous aurons une agénésie des plus simples. Le tubercule antérieur et inférieur peut être seul entravé dans sa marche et ce trouble de croissance amènera une malformation du tragus, et, si la cause perturbatrice, a empêché le développement normal du tubercule intermédiaire, elle arrêtera l'hélix dans son évolution. De même les tubercules postérieur et supérieur qui sont destinés à former l'antitragus et l'anthélix, peuvent être frappés, et nous aurons un vice de conformation dans ces parties correspondantes du pavillon.

Ces cas d'agénésie simple ne sont pas rares, mais il est plus fréquent de rencontrer des anomalies plus étendues.

On comprend, en effet, qu'une influence qui agit sur une région aussi limitée que la première fente branchiale et dont l'évolution se fait en somme dans un espace de temps très restreint, puisse respecter seulement un ou deux bourgeons à l'exclusion des autres. Nous rencontrerons alors une malformation plus considérable: absence de l'anthélix, du tragus, de l'antitragus, comme il en est rapporté de si nombreux exemples.

Mais cet arrêt des bourgeons cutanés, est souvent entraîné par un trouble d'évolution moins limité. Nous savons que la portion ectodermique de la première fente branchiale contribue à former le conduit auditif externe. Si cette portion ectodermique de la première fente branchiale, située en dehors de la membrane

d'occlusion, soude ses parois au lieu de constituer un canal, on note une absence congénitale du conduit auditif externe avec malformations variables du pavillon. Cette anomalie est la plus fréquente, et c'est elle que l'on retrouve mentionnée le plus souvent dans les auteurs sous ce titre : Malformations du pavillon de l'oreille et du conduit auditif externe.

« On comprend qu'il peut exister derrière cet écran cutané une caisse normale avec ses dépendances (marteau, enclume, étrier), et une trompe d'Eustache régulièrement conformée. Le sillon endodermique peut en effet être régulièrement développé, et n'avoir pas participé à la malformation de l'invagination ectodermique.

Dans un cas de ce genre, une intervention chirurgicale bien conduite peut donner d'excellents résultats : il est relativement facile d'aller rejoindre la caisse, de créer un conduit auditif artificiel qui permettra aux ondes sonores d'arriver jusqu'à la paroi interne, c'est-à-dire jusqu'à la fenêtre ovale, et de rétablir ainsi l'audition aérienne. » (1)

Mais l'arrêt ou le vice de développement peut toucher tout à la fois et le segment interne tubo-tympanique et le segment externe du premier sillon branchial (pavillon et conduit auditif). Si le trouble d'évolution n'est pas trop accusé, la partie initiale du canal pharyngo tympanique qui est en rapport avec la membrane d'occlusion se sera dilatée pour former la

1. LAUNOIS ET LE MARC'HADOUR, *Les malformations congénitales de l'oreille externe*, 1903.

cavité du tympan, et seul le reste de ce canal qui doit conserver sa forme tubuleuse pour constituer la trompe d'Eustache se sera soudé ou n'aura pas évolué. L'absence de la trompe d'Eustache viendra alors s'ajouter à celle du conduit auditif externe. Si le cas est plus accusé, on note l'absence de la caisse du tympan elle-même. « Une malformation de ce genre, s'étendant à toute la première fente branchiale doit être fort rare ; elle n'est guère mentionnée dans les observations antérieurement publiées. » (1) Le second des cas étudiés par MM. Launois et Le Marc'Hadour tire un intérêt tout particulier du fait de l'absence constatée de bourrelet tubaire, et d'orifice de la trompe dans le pharynx ; coïncidant avec une malformation de l'oreille externe.

Les auteurs ajoutent que « si dans des cas de ce genre, on prenait toujours soin de rechercher l'état anatomique des différents segments, et de pratiquer en particulier d'une façon méthodique l'examen du nasopharynx, on noterait souvent des malformations plus étendues. » (1)

Nous savons enfin d'autre part que les osselets proviennent des deux arcs maxillaire et hyoïdien. Le marteau et l'enclume proviennent de l'arc maxillaire (cartilage de Meckel), l'étrier est une dépendance de l'arc hyoïdien (cartilage de Reichert). Ces arcs peuvent aussi être compris dans le processus atrophique et les osselets feront également défaut.

1. LAUNOIS ET LE MARC'HADOUR. *Loc. cit.*

2. LAUNOIS ET LE MARC'HADOUR. *Loc. cit.*

La clinique est un appui affirmatif à toutes ces données et permet de dire qu'elles ne reposent pas sur une spéculation théorique, mais sur un fait embryologiquement exact.

Jusqu'à présent nous avons étudié tous les troubles qui peuvent être apportés dans l'évolution de l'oreille, depuis les plus légers jusqu'aux plus graves et nous avons tenté d'en donner l'interprétation embryologique. Souvent ces troubles ne s'arrêtent pas au domaine de la première fente branchiale, ils s'étendent plus loin et envahissent les régions voisines qui n'ont avec elle que des rapports de dépendance métamérique.

« Le maxillaire supérieur et le maxillaire inférieur n'appartiennent pas en propre au système des arcs branchiaux ; ceux-ci forment un système squelettique primordial, tandis que les os des mâchoires sont des os de revêtement. Il y a cependant des relations étroites entre toutes ces formations squelettiques ; elles dépendent en effet d'un même système métamérique (1). »

L'origine embryonnaire des atrophies congénitales des maxillaires pourrait sembler douteuse au premier abord. On pourrait, en effet, admettre que l'anomalie est le résultat d'un trouble survenu à une époque plus ou moins tardive de la vie fœtale. Mais, on ne saurait attribuer les diverses anomalies d'une même région ou de régions voisines à des influences dis-

1. LAUNOIS et LE MARC'HADOUR. *Loc. cit.*

tinctes et agissant à des époques différentes. L'atrophie d'une oreille remontant d'une façon certaine à la période branchiale, on doit faire de l'atrophie des maxillaires une lésion contemporaine.

La pathologie vient confirmer cette déduction logique : elle nous montre qu'à l'atrophie de l'oreille s'adjoignent des fistules cervicales, vestiges des fentes branchiales qui, normalement, ne laissent aucune trace chez l'adulte, et qu'avec les malformations très étendues de la première fente branchiale coïncide fréquemment l'atrophie marquée des os de la face. C'est ce fait qui nous apparaît d'une importance capitale et que nous nous attacherons particulièrement à mettre en valeur dans les observations que nous rapporterons. Il permet en effet d'élargir la question et de voir dans les malformations de l'oreille, non plus un simple arrêt de développement de quelques bourgeons cutanés, mais un trouble plus ou moins accusé dans l'évolution d'un ou de plusieurs métamères successifs. Quelquefois même les troubles apportés dans l'évolution de la première fente retentissent non seulement sur tout un segment métamérique mais sur plusieurs segments. Et alors, outre les malformations voisines qui accompagnent l'agénésie du côté des oreilles, on remarque des vices considérables de développement pouvant porter sur différentes parties du corps (polydactylie, absence d'humérus, etc.). Nous en donnerons des exemples.

Une simple anomalie de l'oreille n'est donc souvent que l'indice de profondes malformations, et l'examen attentif des régions avoisinantes, des mâchoires, de

l'apophyse mastoïde, des os malaires, des palatins, du nasopharynx nous fera préjuger de l'état des parties profondes. Selon que ces parties seront normales ou présenteront un état d'atrophie plus ou moins marqué, on pourra soupçonner des troubles plus ou moins grands dans l'évolution des organes internes.

Mais en général, ces troubles dépassent les prévisions premières, et comme le disent MM. Launois et Le Marc' Hadour, avant de préconiser une intervention, faut-il savoir que le plus souvent l'atrophie s'étend plus profondément qu'on ne serait primitivement amené à l'admettre.

L'histoire de la question des malformations congénitales de l'oreille, nous fera apprécier plus d'une fois l'exactitude de ce jugement.

## CHAPITRE III

### Étiologie des malformations congénitales.

Pour être complet, il nous reste, avant d'aborder l'étude clinique des malformations congénitales de l'oreille, à voir brièvement les causes qui ont été mises en avant pour les expliquer.

« Si les germes se produisent et se développent en vertu des lois naturelles, dit Dareste (production artificielle des monstruosité) leur production et leur évolution dépendent d'un certain nombre de conditions physiologiques ou physiques ; elle doivent par conséquent être modifiées par une modification de ces conditions elles mêmes. Il est évident que ces causes, quelque nombreuses qu'elles soient, peuvent être partagées en trois groupes, suivant où leur action s'exerce.

« Elles peuvent modifier l'élément mâle ou l'élément femelle de la génération avant qu'ils s'unissent pour former un nouvel être ; elles peuvent modifier la manière dont s'opère l'union de ces éléments, c'est-à-dire le phénomène de la fécondation ; enfin elles peuvent modifier l'évolution du germe fécondé. »

Ces causes qui frappent les cellules formatrices ou qui modifient l'évolution de l'embryon, sont loin d'être élucidées. Cependant les observateurs rapportent des faits dans lesquels l'influence héréditaire est incontestable, d'autres attribuent les troubles d'évolution à l'influence maternelle, pour d'autres les maladies de l'amnios jouent un grand rôle dans l'arrêt de développement des organes.

Sans doute, ces trois causes peuvent produire des malformations, mais la plupart du temps ce sont les infections antérieures qu'il faut incriminer, comme l'ont démontré Charrin et ses élèves dans leurs recherches expérimentales. Les diathèses, syphilitique, tuberculeuse, l'imprégnation des cellules par les toxines microbiennes, agissent sur les éléments générateurs, sur les produits de la fécondation et apportent avec elles les troubles qui retentiront sur l'évolution de l'embryon.

On peut donc réduire à quatre les causes qui sont invoquées généralement pour expliquer les difformités congénitales : hérédité, influence maternelle, maladies de l'amnios, diathèses des ascendants.

L'influence de l'hérédité est incontestable. On ne peut la nier dans la famille dont James Paget nous rapporte l'histoire. Plusieurs membres de cette famille présentaient des malformations du pavillon avec des fistules cervicales et préauriculaires. D'autres faits publiés sont moins probants, mais le sont assez pour faire admettre l'influence de l'hérédité.

Mais l'influence de l'imagination de la mère sur le

fœtus n'est pas plus contestable que la transmission héréditaire d'une lésion. Sans doute, disent les auteurs, pendant la gestation on ne connaît entre la mère et son produit aucune relation nerveuse qui puisse expliquer, cette influence de l'imagination, mais une affection de l'imagination de la mère aussi bien qu'une maladie corporelle ne peut-elle avoir un grand retentissement sur la vie végétative de l'embryon ?

Témoin le cas rapporté par Debry, dans lequel une femme très nerveuse, très impressionnable est frappée dès les premiers mois de sa grossesse, alors qu'elle ignorait encore qu'elle eût conçu, par la vue de la difformité de l'oreille d'un enfant. Elle en est obsédée pendant tout le cours de la gestation, et a un tel pressentiment, qu'au moment de l'accouchement elle interroge si son enfant est bien conformé. Il présentait une malformation de l'oreille.

Témoin le cas de Lefebvre de Louvain. « Une femme ayant porté des boucles d'oreilles trop lourdes eut le lobule de l'oreille droit fendu ; constamment préoccupée pendant sa grossesse, de la crainte de donner naissance à un enfant présentant l'oreille fendue, elle mit au monde un garçon qui avait l'oreille fendue exactement dans les mêmes conditions que la mère. »

Nous connaissons, aujourd'hui, le rôle des brides amniotiques dans la production des vices de conformation, soit que l'amnios manque complètement, soit que ses différentes parties évoluent d'une manière très inégale, ou qu'étant formé il cesse de s'accroître, il peut produire des malformations congénitales. Les malfor-

mations sont donc le résultat d'une compression subie à un âge plus ou moins avancé de la grossesse, et produite par l'amnios, qui, ayant subi un arrêt de développement, vient s'appliquer sur les parties saillantes du fœtus, les contraint à repousser devant elles les parties moins résistantes, les déprime et leur impose une attitude vicieuse, un contact trop prolongé provoquant souvent des adhérences et des brides amniotiques.

Nous verrons plus loin une observation, dans laquelle M. Apert, invoque cette genèse pour expliquer une malformation de l'oreille. « L'épaule gauche, dit-il, a comprimé la partie voisine de la face, a repoussé en avant les bourgeons dont la coalescence doit former l'oreille externe, et a entravé leur développement. »

Ce mécanisme est celui des amputations congénitales, accepté par Mathias Duval et Hervé chez un enfant présenté à la Société d'Anthropologie. « Il est certain, disent MM. Launois et Le Marc' Hadour, qu'une bride amniotique peut entraîner des mutilations de l'oreille externe, mais elle ne saurait produire les modifications plus profondes qu'on observe dans l'oreille moyenne et dans les parties squelettiques voisines. Si ce mécanisme est capable d'expliquer les malformations superficielles, il faut, pour comprendre les troubles observés dans le développement des parties profondes, se souvenir qu'ils sont dus à l'arrêt de développement de la première fente branchiale. »

Cet arrêt de développement de la première fente branchiale est dû lui-même à une cause première qu'il faut aller chercher peut-être dans les infections qu'eu-

rent à subir les ascendants. On sait que certaines affections exercent une influence plus ou moins marquée sur la grossesse, l'accouchement, l'état du fœtus. Cette influence est par exemple, considérable, pour la syphilis. Une femme atteinte de syphilis peut, soit accoucher normalement, soit avorter, soit donner naissance à des rejetons chez lesquels, suivant les cas, on constate des lésions spécifiques variées ou bien des arrêts ou des vices de développement.

Ces faits, que montre la pathologie humaine, la pathologie comparée peut les réaliser. M. Charrin et Gley ont soumis des lapins aux effets durables, à l'action en quelque sorte chronique du virus pyocyanique, et en ont vacciné d'autres contre ce virus, en se servant du bacille ou de ses produits solubles.

« Or, disent ils, si des femelles ainsi vaccinées, surtout quand la vaccination a été poussée trop loin, deviennent pleines, on voit se produire des accidents divers que nous avons eu plusieurs fois l'occasion d'observer. »

Dans la majorité des cas, mise à bas avant terme, mort-nés, ou petits ne survivant que quelques heures ou quelques jours. D'autres phénomènes plus intéressants peuvent se produire. Les petits survivent, en apparence ils n'ont pas d'anomalie, mais leur croissance est lente, et ils ne se développent pas comme des animaux qui seraient sains.

« Ces faits, disent ces auteurs, arrivent aussi bien chez les sujets inoculés avec le microbe atténué que chez ceux qui ont reçu des toxines. Or, si chez la

femme, l'infection a l'influence que l'on sait sur la gestation, l'intoxication détermine aussi des effets semblables. Il est donc permis de penser que, au point de vue qui nous occupe, les germes agissent par leurs sécrétions. » (Charrin et Gley, société de biologie, 1891).

Ces études expérimentales permettent donc de conclure que c'est dans l'infection (virus microbien), dans l'intoxication (alcoolisme, saturnisme), dans toutes les maladies qui imprègent les cellules de leurs processus morbides, qu'il faut rechercher le plus souvent les causes des malformations.

## CHAPITRE IV

### Etude clinique des malformations congénitales de l'oreille externe.

Une monstruosité aussi apparente que l'absence de tout ou partie du pavillon et l'imperforation du conduit devait frapper les anciens observateurs, aussi la trouvons-nous relatée chez les vieux auteurs.

Sans remonter à l'antiquité, signalons en 1534 les remarques de Paulus Ægineta (1), celles de Conrad Wolfhalt dit Lycosthènes en 1557 (2), de Schenck en 1600 (3), de Bartholinus en 1674 (4), de Weiz en 1774 (5). Pour ces anciens auteurs, il y a là « un jeu de la nature » et c'est toujours l'imagination de la mère qui est incriminée. (Launois et Le Marc'Hadour).

1. PAULUS ÆGINETA. De re medica, t. III, c. 23, Colon 1534.

2. Auricula deficiens. Prodigiorum et ostentorium chronica, Basil ; 1557, p. 661.

3. SCHENCK. Auricula deficiens, obs. med. raræ., t. I. n° 355, Fracof, 1600.

4. Auricula deficiens, act. med. Hafn, I. obs. 24, 1674

5. Auricula deficiens. Leipzig, 1774.

Avec Thurnam (1), Catala (2) commence la série des études modernes.

En 1843, Bonnafont rapporte une observation d'imperforation congénitale du conduit auditif gauche existant près de la membrane du tympan avec un nouveau procédé opératoire pour détruire l'obstacle. « Un examen superficiel, dit-il, ne faisait rien remarquer qui pût porter un obstacle à l'ouïe. Le pavillon de l'oreille était bien conformé, et le conduit auditif, vu avec le spéculum d'Itard et les rayons solaires, semblait se terminer par la membrane du tympan. Je dis, semblait, parce que ce qu'on avait pris pour la membrane du tympan n'était que le cul-de-sac formé par une imperforation congénitale, située presque immédiatement au devant de la membrane dont l'aspect blanchâtre en avait imposé aux médecins. »

Il rétablit la perforation du conduit auditif au moyen d'un trocart, et d'un petit fragment de nitrate d'argent qu'il fait glisser à l'aide d'un stylet jusqu'au fond de la plaie. Il continue les cautérisations, en y ajoutant des lavages émollients, jusqu'à la mise à nu de la membrane du tympan. Au bout de 15 jours le succès est définitif.

Il est évident que nous sommes ici en présence d'un cas excessivement simple. La portion ectodermique de la première fente branchiale ne s'étant pas différenciée

1. THURNAM, 1835, *Med. chir. trades*, London, 162-166.

2. CATALA: *Ann. de Pédiatrie et de Gynécologie*, Bruxelles, 1842, 21, II, 361-368.

jusqu'au bout pour former un canal, sa partie profonde avait soudé ses parois et ainsi réalisé une imperforation congénitale du conduit auditif. L'arrêt de développement ne portait que sur un faible segment de la première fente sans avoir été accompagné d'agénésies plus profondes, ce qui explique le succès de Bonnafont.

Dans le *Monthly journal of medical sciences* de décembre 1845 et avril 1847, Allen Thompson donne le compte rendu de deux examens nécroscopiques. Dans les deux cas une seule oreille est atteinte de malformations. Le conduit auditif est oblitéré. Mais, ce qui est intéressant, c'est que cette malformation n'était que l'indice de troubles plus grands : rétrécissement de la caisse du tympan et de la trompe d'Eustache, soudure de la chaîne des osselets qui ne formait plus qu'une pièce osseuse. Le labyrinthe, qui est une formation indépendante, était bien conformé.

En 1848, Toynbee rapporte une observation à peu près identique. Il pratique l'autopsie d'un fœtus de 7 mois 12 atteint d'une affection symétrique, avec absence du tympan. La caisse est réduite à une fissure osseuse contenant deux fragments osseux analogues au marteau et à l'étrier. Il n'y a pas de conduit auditif externe, mais la trompe d'Eustache et l'oreille interne sont normales. En somme, de la première fente branchiale, seule, la partie terminale du canal pharyngo-tympanique s'était différenciée pour former la trompe d'Eustache, le segment externe n'avait pas évolué, les bourgeons de His s'étaient atrophiés, et les cartilagés

de Meckel et de Reichert n'avaient pas fourni les osselets.

Chantreuil présente en 1867, à la Société anatomique, un dessin qui figure une oblitération du conduit auditif externe observée chez un nouveau-né dans le service de Gallard, à Lariboisière. La peau au lieu de s'enfoncer, passe directement du crâne sur la face. Le pavillon est remplacé par une sorte de petit moignon représenté sur le dessin, et composé de trois lobules.

En dedans de ce pavillon rudimentaire, on peut avec un stylet déprimer légèrement la peau, ce qui permet de soupçonner la présence du conduit auditif externe.

En 1884 le professeur Moos d'Heidelberg rapporte une observation de malformation congénitale de l'oreille externe avec l'intégrité de la fonction auditive. L'orifice du conduit auditif est seulement plus petit que du côté sain, mais il existe. Il pense que cette malformation de l'oreille peut être due à un nœud du cordon ombilical.

La même année Trukenbrod dans *Zeitschr. f. Ohrenheilkunde* étudie une malformation de l'oreille portant sur la première fente branchiale, mais dont les conséquences graves sont dues à l'arrêt de développement des deux premiers arcs. Le marteau est soudé à l'enclume, l'étrier est immobilisé dans la fenêtre ovale par des tractus fibreux. Cette anomalie accompagnée d'une malformation de l'oreille amène seule la perte de la fonction auditive, car le canal auriculaire est plutôt dilaté que déformé et le labyrinthe est normal.

Moure en 1886 montre à ses collègues de la Société de médecine de Bordeaux, une jeune fille âgée de 12 ans, présentant une absence à peu près complète du pavillon de l'oreille droite avec imperforation du conduit auditif de ce côté. Le pavillon est réduit à un petit lobule inséré un peu plus en avant qu'il ne l'est habituellement sur une oreille normale. La conque absente est remplacée tout à fait en haut par un petit bourgeon arrondi recouvert par la peau. Au niveau de l'orifice habituel du méat obstrué, on sent nettement à travers la peau le fibrocartilage du conduit et même celui du tragus.

L'examen fonctionnel de l'oreille révèle d'autre part l'intégrité de l'oreille moyenne et interne. « En effet, dit-il, la perception crânienne à la montre est bonne sur les os du crâne (frontal, pariétal, temporal) et le tac est même perçu au contact. D'un autre côté le diapason la<sup>3</sup> est beaucoup mieux entendu du côté obstrué et l'expérience de Rinne est négative. »

Il pense d'après cet examen que l'on peut intervenir avec quelques chances de succès dans ce cas, et qu'une simple incision cruciale ou une tentative de restauration de l'oreille permettra à cette enfant d'avoir une acuité auditive à peu près, sinon tout à fait normale.

Ces conclusions nous paraissent un peu optimistes, et il est vraisemblable qu'une opération n'aurait pas donné une meilleure fonction à cet organe atrophié. Si l'auteur avait pratiqué l'examen du naso pharynx peut-être n'aurait-il pas constaté la présence du bourrelet tubaire. En tout cas, le Rinne négatif, c'est-à-dire

la durée de la perception osseuse supérieure à la durée de la perception aérienne, permet d'affirmer l'intégrité de l'oreille interne, mais non de préjuger de l'état de développement de l'oreille moyenne.

Les deux cas de Voituriez publiés dans les bulletins de la Société anatomo-clinique de Lille en janvier 1887 sont intéressants.

Dans la première observation, il s'agit d'un nouveau-né ; enfant à terme, d'aspect normal. L'oreille gauche seule est le siège d'une malformation particulière. L'hélix est normal et régulier, l'anthélix n'existe pas ; la conque se trouve relevée et forme une dépression peu profonde ; le lobule est bien conformé.

Le tragus existe, mais pas de trace d'antitragus ; il y a atrésie du conduit auditif ; pas de dépression en arrière du tragus ; la pression avec le doigt ne permet pas non plus de supposer que, derrière la peau, se trouve un conduit creux.

En avant, à l'endroit où l'hélix adhère à la peau du crâne, il existe un petit pertuis permettant l'introduction du stylet et s'enfonçant jusqu'à 3 mm.

La deuxième observation est celle d'un jeune homme âgé de 22 ans, présentant une malformation congénitale de l'oreille droite. Le pavillon est incomplet, mais sa forme générale est conservée (ses dimensions en hauteur et en largeur sont moins grandes que du côté sain). L'hélix est normal, l'anthélix, au contraire, est très irrégulier et présente plusieurs saillies séparées par des anfractuosités. Les cartilages du tragus et de l'antitragus sont soudés et au-dessous d'eux se trouve

une dépression de forme naviculaire, qui paraît être le rudiment du conduit auditif externe. Un peu en avant, au-dessus du tragus, on trouve un petit pertuis arrondi se terminant en cul-de-sac après un court trajet (3 m/m).

Quelle est la valeur morphologique de ces deux pertuis que nous décrit l'auteur ? Pour lui, d'accord avec la théorie d'Urbantschitch, de Moldenhauer et de Rauber, il les considère comme le seul vestige de la première fente branchiale. Pour nous, d'accord avec MM. Launois et Le Marc'Hadour, ces fistules sont bien des dépendances de la première fente branchiale, dont ils constituent des diverticules erratiques, tandis que l'oreille moyenne, le conduit auditif externe et le pavillon en sont les dérivés normaux.

Au Congrès de la Société anthropologique allemande tenu à Bonn les 6 et 10 août 1888, et au Congrès des naturalistes allemands tenu à Cologne au mois de septembre, Schmidt et Weissmann, émettent leurs idées, l'un sur la transformation héréditaire de particularités individuelles acquises, l'autre sur l'hypothèse d'une transmission héréditaire des lésions.

His, en 1889, expose au Congrès de Leipzig le développement du lobule, et Orstein dans le journal de la Société allemande d'anthropologie reprend les études de Schmidt sur la transmission héréditaire, de particularités individuelles acquises.

Chez nous, Lannelongue et Ménard, dans leur beau livre sur les affections congénitales (1891), consacrent une place importante aux malformations de l'oreille.

Consignant les différentes malformations qui peuvent l'atteindre, ils repassent en revue les difformités légères du pavillon, les atrésies de ses parties constituant, du conduit auditif, les troubles d'évolution concomitants : malformations des membres, fistules branchiales du cou, fissure génienne. Ils rapportent le fait exceptionnel de Munro au sujet d'une petite fille qui avec un pavillon normal avait le méat complètement oblitéré ; l'observation de S. Moos et Steinbrugge d'une fille morte onze jours après sa naissance et chez laquelle il y avait absence de la membrane du tympan, de l'anneau tympanique, des osselets, des muscles du marteau du plexus tympanique ; la trompe d'Eustache était fermée dans sa partie osseuse, le conduit auditif osseux était rétréci, le pavillon atrophié et rabattu de haut en bas. Ce qu'il y a d'intéressant pour nous dans cette observation, c'est qu'avec de graves perturbations de l'appareil auditif, constatées à l'autopsie, se joignait une atrophie des os de la face.

La moitié inférieure du maxillaire inférieur correspondant se trouvait moins développée que celle du côté opposé. S. Moos et Steinbrugge avaient donc remarqué cette asymétrie faciale qui, pour nous, est l'indice d'un trouble dans l'évolution des segments métamériques, trouble, si léger soit il, qui peut faire préjuger des parties profondes. Un vice de conformation de l'oreille, n'est en effet le plus souvent qu'un signe objectif de malformations plus étendues qui font partie du domaine de la pathologie de l'appareil branchial. Aussi, disent les auteurs, n'a-t-on pu jusqu'alors

y apporter de remède malgré les tentatives. Et même dans les meilleurs cas, si on a pu mettre momentanément la partie profonde du conduit en communication avec l'extérieur, par une incision, une excision, par une petite autoplastie, par la cautérisation galvanique, la rétraction cicatricielle est venue toujours annuler l'œuvre du chirurgien. Cette conclusion est en rapport avec celle de MM. Launois et Le Marc'Hadour qui en ont donné l'explication anatomique.

D'accord avec leur théorie, nous avons encore les observations de Morgan et Lannelongue qui ont signalé, comme coïncidant fréquemment avec les malformations auriculaires, de petits appendices fibro-cartilagineux siégeant dans la région de l'oreille, et l'atrophie de l'os malaire ; celles de Thompson qui de son côté a noté l'aplatissement de la joue, et la déviation du menton.

En 1892, nous retrouvons les remarques de Heaton sur les malformations congénitales de l'appareil auditif, parues dans le *Journal de laryngologie*, à Londres.

Gradenigo, en 1893, dans une étude très documentée décrit successivement : l'absence partielle ou complète du pavillon, les appendices préauriculaires et les fistules congénitales. Il reprend les travaux de Ilis et de Koelliker sur la formation du pavillon. Nous avons exposé ses idées à propos de l'embryologie.

Guyonet, dans une thèse de Bordeaux, en 1894, constate sur une jeune fille de 20 ans une bifidité congénitale du lobule de l'oreille droite, avec une atrophie assez apparente de la joue, sur une ligne qui unirait

l'oreille droite à la commissure labiale. « La branche droite du maxillaire inférieur, dit-il, paraît plus petite que la branche gauche. »

Dans le *Journal de clinique et de thérapeutique infantiles de Paris*, Variot en 1894, rapporte deux observations de malformations congénitales de l'oreille.

Dans la première observation, il s'agit d'un jeune garçon Léon M .. La mère a un strabisme très prononcé datant de l'enfance ; mais aucun des parents n'a de malformations.

Le pavillon de l'oreille gauche et l'oreille externe sont bien conformés, mais à droite, le pavillon est réduit à un moignon.

La conque est représentée par une saillie fibro-cartilagineuse.

On a la sensation en palpant avec le doigt la peau placée en avant du fibro-cartilage, d'une fossette correspondant à l'orifice du conduit auditif externe.

L'ouïe a été explorée avec des résultats douteux.

Dans la seconde observation, il s'agit d'une petite fille de 6 ans observée à l'hôpital Trousseau en 1891.

« Tout porte à croire, dit l'auteur, que cet enfant est atteint de syphilis héréditaire. Sur les jambes, à la face interne des tibias, on remarque des cicatrices arrondies, pigmentées, qui sont, vraisemblablement, des stigmates de gommes syphilitiques ayant évolué antérieurement. A la région frontale du crâne, au-dessus de la ligne d'implantation des cheveux, on sent une dépression de 2 centimètres de diamètre, comme si la table externe de l'os avait été détruite. »

Le foie est développé.

Le ventre est distendu par un épanchement de sérosité.

Chez cette enfant, atteinte d'une tare syphilitique, la malformation de l'oreille n'existe que du côté gauche.

Le pavillon de l'oreille est réduit à un petit moignon de 3 centimètres de hauteur sur un centimètre et demi de largeur. Le pli de l'hélix est en partie fusionné avec le pli de l'anthélix. A la place du tragus on voit une saillie, mais l'antitragus manque.

« Immédiatement en arrière du tragus, à la place du conduit auditif externe s'élève un lobule arrondi, sorte de petit mamelon contourné, au-dessus et en arrière duquel on aperçoit 4 orifices étroits, espacés ; ce sont des trous borgnes, car l'introduction du stylet montre qu'ils se terminent en cul-de-sac, après un trajet de 2 à 3 millimètres. »

L'orifice du conduit auditif externe est complètement obstrué, et le palper des parties molles ne permet pas de soupçonner un canal osseux.

Malgré la difficulté d'exploration des sensations sensibles, M. Variot pense que les organes de l'oreille interne n'ont pas subi des altérations en rapport avec celles du pavillon correspondant.

En présence de ces deux observations, l'auteur se pose deux questions :

1° Quel est le mécanisme tératologique de ces malformations ?

2° Doit-on intervenir chirurgicalement pour remédier

à cette difformité qui constitue en même temps une infirmité du sens de l'ouïe d'un côté ?

Et devant ces deux questions, M. Variot reste dans le doute. Car, dit-il, si l'aspect des pavillons ainsi froncés et réduits à de véritables moignons évoque dans l'esprit une idée de section, suivie d'une réaction cicatricielle de la peau qui aurait oblitéré le pavillon de l'oreille, l'opération qu'il a fait pratiquer par M. Chatellier n'est pas conforme à cette première vue de l'esprit, et détruit toute idée d'amputation congénitale par une bride amniotique.

Avec son sens de la clinique, si avisé, M. Variot soupçonnait donc dans les malformations de l'oreille une autre cause que celle des amputations congénitales qui ne satisfaisait pas son esprit.

Le mécanisme tératologique est évident et consiste dans l'arrêt de développement de tout ou partie de la première fente branchiale. La plupart du temps, comme nous l'avons déjà démontré, et comme nous le montrons encore, les lésions sont plus profondes qu'on ne pourrait le soupçonner primitivement, et atteignent plusieurs segments de la première fente. D'où les insuccès opératoires, insuccès constatés une fois de plus, dans une opération, faite cependant par un spécialiste des plus compétents. Aussi, répondrons-nous à la seconde question de M. Variot en disant, qu'avant de décider une intervention quelconque, faut-il savoir que le trouble d'évolution dépasse souvent les bourgeons de l'oreille, pour atteindre le segment tubo-tympanique destiné à fournir la caisse et la trompe, qu'il

coïncide la plupart du temps avec un arrêt dans le développement des deux premiers arcs destinés à fournir la chaîne des osselets. Quand les malformations de l'oreille externe ne sont pas trop étendues, dans la grande majorité des cas, l'oreille interne est indemne, mais l'oreille moyenne est lésée. Aussi, la constatation de l'intégrité de l'oreille interne ne doit-elle pas en imposer et faire conseiller une opération.

Dans le fait classique de Roulland, qui est de tous ceux publiés le plus complexe, il existe, avec une déformation de l'oreille droite, une fissure génienne double, des fibro-chondromes préauriculaires, l'absence de l'oreille moyenne et de la trompe, une atrophie du maxillaire inférieur, de la cavité glénoïde et de l'os malaire.

En 1893, Stiles publie une observation dans laquelle il y a un arrêt de développement des deux oreilles.

Debry constate, chez un enfant de 2 ans bien constitué, que le pavillon n'est représenté que par l'antitragus et le lobule. Au toucher, on rencontre aussi un rudiment cartilagineux dans un repli de la peau à l'endroit de la partie antérieure de l'hélix. Enfin, un fin pertuis, situé au-dessus de l'antitragus et se terminant en cul-de-sac dans la peau, semble être, pour l'auteur, une trace du conduit primitif. Mais il commet une erreur, car il ne peut dans son cas s'agir que d'une fistule borgne externe. Partout ailleurs, en effet, sur la place de l'oreille, la peau du crâne se continue sans interruption et en promenant le doigt sur elle, on perçoit un plan osseux continu, qui ne laisse aucun doute

sur l'absence du conduit auditif externe. La région mastoïdienne atrophiée ne présente pas le relief de l'apophyse mastoïde. L'auteur voit plus juste lorsqu'il fait remarquer que l'absence de ce relief osseux indique un défaut d'évolution de la caisse et de la trompe, et donne à supposer que l'oreille moyenne est associée à l'anomalie du développement de l'oreille externe. Debry attribue nettement cette malformation à une anomalie de développement de la première fente branchiale.

En 1896, nous retrouvons les remarques de Binnie sur quelques cas de malformations de l'oreille externe ; Downie en publie une observation dans le *Practitioner* ; Hoover rapporte sept cas de malformations de l'oreille accompagnées d'absence complète du conduit auditif.

Foucher, dans l'*Union médicale du Canada* de 1900, montre sur des photographies d'un malade, des malformations diverses des deux pavillons, avec imperforation bilatérale des conduits auditifs. L'oreille interne est saine. Ce qui constitue l'intérêt majeur de cette observation, c'est la bilatéralité de l'atrophie constatée, et aussi la coïncidence d'une polydactylie : aux deux mains l'annulaire est double.

Par toutes ces observations publiées jusqu'à l'année 1900, on peut voir que les malformations congénitales de l'oreille sont relativement fréquentes. On en retire une conclusion importante sur laquelle insistent MM. Launois et Le Marc'Hadour et que nous avons déjà mise en valeur, c'est que dans la plupart des cas

opérés, les atrophies constatées sont toujours plus accusées que la malformation apparente ne permettait de le supposer.

Et comme preuve de la justesse de cette assertion voici ce que rapportent ces auteurs. C'est « l'exemple, disent-ils, d'un enfant opéré par notre collègue Lubet-Barbon, il y a quelques mois ; nous rapportons les renseignements qu'il a bien voulu nous donner. Chez ce petit malade qui était atteint d'absence congénitale du conduit auditif externe, le chirurgien se proposa d'aller à la recherche de la caisse, et de rétablir ensuite un conduit auditif. Il cherche à pénétrer par la voie de l'antre mastoïdien, qui est en effet une cellule fixe dont la situation anatomique est repérée, et qui peut être atteint avec sécurité. Les rapports constants de l'antre avec l'aditus ad antrum et la caisse, en font de plus un véritable vestibule qui conduit à coup sûr dans la dilatation essentielle de l'oreille moyenne.

Au cours de l'opération, l'antre mastoïdien fut mis à découvert, mais il n'y avait pas de caisse, non plus que de tympan ; il fut de plus impossible de trouver trace des osselets.

On peut noter encore un autre détail fort important : la paroi supérieure du conduit faisant défaut, la cavité glénoïde n'existait pas et le condyle du maxillaire s'articulait avec la face antérieure de la mastoïde. »

Cette malformation complexe confirme l'opinion de MM. Launois et Le Marc'Hadour et rappelle l'obser-

vation de Roulland. Thompson, Fleischmann, Lannelongue, rapportent également les tentatives infructueuses de restauration dans le cas d'atrophie congénitale de l'oreille. Ces échecs opératoires se comprennent facilement avec l'interprétation embryologique que nous avons donnée.

Après avoir donné dans leur mémoire la théorie des malformations de l'oreille MM. Launois et Le Marc' Hadour, appuient sur trois observations leur exposé embryologique. Nous reproduisons intégralement ces faits cliniques et leur commentaire.

**Observation I.** — *Malformation de l'oreille gauche avec imperforation du conduit, et atrophie marquée de l'apophyse mastoïde.* — D. ., âgé de 22 ans, né à Paris, est l'aîné d'une famille de quatre enfants ; sa mère n'a pas fait de fausse-couche antérieure à sa naissance, et tous ses enfants sont nés à terme. Il a été nourri au sein par sa mère, et rien dans l'examen le plus méticuleux de son enfance, ne peut faire songer à la syphilis héréditaire (absence complète de stigmates). Il n'y a rien à signaler dans ses antécédents directs ou collatéraux ; ses parents sont actuellement vivants et bien portants.

Ses frères et sœurs ne présentent aucune malformation. Lui-même, en dehors de l'atrophie de l'oreille gauche que nous allons décrire, n'offre aucun stigmate de dégénérescence ; il paraît cependant assez timide. Il est de taille moyenne 1 m. 65, bien conformé, d'une bonne santé habituelle, et n'est entré à l'hôpital Tenon que pour un accident aigu, la grippe.

On ne trouve aucune déformation des cavités de la face. Le thorax est bien développé, il en est de même des membres.

Ce qui frappe dès le premier examen du malade, c'est l'atrophie de l'oreille gauche réduite à un moignon informe, l'oreille droite est parfaitement conformée. Il n'y a pas d'asymétrie de la face. L'atrophie du pavillon n'est pas le fait d'un traumatisme, elle est congénitale. Le pavillon est réduit à un moignon à grand axe vertical, peu élevé au-dessus des téguments, mesurant 6 centimètres environ. La forme générale de l'oreille atrophiée est celle d'un point d'interrogation. (Voy. fig. 1, planche I).

La partie supérieure est formée par l'hélix dont on sent le cartilage sous les téguments ; l'un des bourgeons embryonnaires, destinés à le constituer, ne s'est pas développé, car la racine de l'hélix fait complètement défaut.

Le cartilage de l'hélix se termine en pointe ; on voit lui faire suite un bourrelet très allongé privé de cartilage, et qui n'est autre chose que le lobule fortement distendu. Ce lobule fort exagéré dans ses dimensions verticales est adhérent aux parties voisines ; à son union avec l'hélix on trouve une petite fossette sans signification morphologique bien précise. En avant, au point même où commence le bourrelet cartilagineux qui représente l'hélix existe un petit orifice ombiliqué, dans lequel on peut enfoncer la pointe d'un stylet à 2 ou 3 centimètres de profondeur ; il présente quelques poils courts et raides rappelant ceux du conduit auditif normal.

Quelle est la signification de ce trou borgne ?

Urbantschitsch a décrit, dans ce même endroit, chez des sujets possédant un pavillon bien conformé avec un conduit auditif normal, de petits pertuis, parfois même des fistules sécrétant un liquide lactescent, ou encore de véritables petits kystes. Il considère ces diverses formations comme des vestiges de la pre-

mière fente branchiale ; le conduit étant pour lui comme nous le savons une invagination ectodermique indépendante de cette formation embryonnaire.

Pour nous qui admettons l'origine branchiale de l'oreille externe, nous reconnaitrons dans cette fistule borgne un vestige rudimentaire de la fente branchiale dont le conduit est la manifestation régulière. Au-dessus de son orifice, et en avant de l'hélix, se voit une légère dépression de la peau qui occupe la place de la conque ; rien ne rappelle les autres parties constituant les pavillon. Des six bourgeons qui, chez l'embryon, sont la promesse du pavillon, deux seuls sont représentés ici : celui qui donne le corps de l'hélix et celui dont provient le lobule.

En arrière de ce rudiment d'oreille externe, la mastoïde est nettement atrophiée ; son relief est sensiblement inférieur à celui qu'elle forme du côté opposé. Il est facile de s'en rendre compte sur la photographie de notre malade jointe à ce mémoire. Il existe donc un arrêt de développement parallèle de la portion mastoïdienne du temporal et de l'oreille externe.

L'atrophie cependant ne paraît pas avoir atteint l'os dans sa totalité ; si, en effet, on explore d'une façon méthodique les parties profondes au niveau de la dépression cutanée qui répond à la conque, on sent nettement un anneau régulier osseux dans lequel pénètre même l'extrémité du doigt explorateur ; il occupe la situation et présente la forme et le relief du conduit auditif osseux normal. L'arrêt de développement paraît donc limité autant qu'on peut en préjuger sans exploration chirurgicale, au conduit auditif cartilagineux et à la mastoïde. Cette atrophie de la mastoïde présente au point de vue de l'interprétation des altérations une grande importance.

L'oreille opposée est normale, il existe toutefois un léger enfoncement de la membrane du tympan. Le nez est régulièrement constitué, les amygdales sont un peu grosses, le pharynx nasal avec les deux bourrelets tubaires est également bien développé. Le cathétérisme est facilement réalisable du côté atrophié, mais l'auscultation otoscopique étant impossible l'on ne peut s'assurer si l'air passe facilement.

L'audition est sensiblement normale à droite ; à gauche du côté de l'oreille atrophiée, les chiffres émis à voix chuchotée sont perçus à 15 ou 20 centimètres.

Les diapasons moyen et bas ne sont pas perçus par la voie aérienne ; le diapason aigu en vibration forte est légèrement entendu.

La conduction osseuse est parfaite, elle est même supérieure à la conduction osseuse d'une oreille normale (Weber latéralisé du côté de l'oreille atrophiée, Schwabach prolongé), c'est là ce que l'on constate chaque fois qu'il y a obstruction à un degré quelconque de l'oreille moyenne, avec intégrité de l'oreille interne.

La présence d'un bourrelet tubaire normal, la constatation d'un anneau osseux derrière le rideau cutané passant au devant de la région auriculaire, nous permettraient de penser à une malformation superficielle de la première fente branchiale, et d'admettre le développement normal de sa portion profonde.

Cependant l'atrophie notable de la mastoïde, dont le développement est parallèle en quelque sorte à celui de l'oreille moyenne, mérite de retenir l'attention, et nous oblige à des réserves sur l'état des segments situés dans la profondeur.

Cette constatation nous amène à admettre un vice de développement non seulement dans le domaine étroit de la pre-

mière fente branchiale, mais plutôt dans celui de tout un métamère.

Avec cette conception plus large, et croyons-nous, plus exacte, à laquelle les faits chirurgicaux donnent raison, le pronostic d'une intervention opératoire est difficile à établir, car nous ignorons si le premier arc branchial n'a pas été touché dans sa totalité, et si le cartilage de Meckel s'est normalement différencié pour donner le marteau et l'enclume.

**Observation II.** — *Malformation de l'oreille gauche, imperforation du conduit, arrêt de développement de tout le maxillaire supérieur du même côté, absence de bourrelet tubaire et de l'orifice pharyngé de la trompe d'Eustache.* — Dans notre première observation nous avons décrit une malformation en apparence limitée aux bourgeons externes dont le développement harmonieux fournit le pavillon, et à l'invagination ectodermique qui forme le conduit. Dans ce second cas l'atrophie est beaucoup plus accentuée ; par sa complexité il prête à des considérations plus intéressantes sur l'interprétation de ces malformations congénitales.

J. . Alexandre, âgé de 26 ans, est née à Saint-Cyr-sur-Morin. C'est un fils unique venu à terme, sans qu'aucune fausse couche ait précédé sa naissance. Il ne connaît dans ses ascendants ou collatéraux aucune malformation.

Il a perdu ses parents jeunes encore ; son père serait mort d'un anthrax, sa mère d'un hémorragie cérébrale. Nos recherches dans son ascendance au double point de vue de la syphilis et de l'alcoolisme sont restées négatives.

C'est un grand garçon de 1 m. 75, solidement charpenté, et ne présentant au tronc et aux membres aucun stigmat.

Son oreille gauche est réduite à un moignon sans conduit auditif, dont nous donnerons la description plus loin. Ce qui frappe aussi dès le premier examen, c'est une asymétrie très prononcée de la face.

Le front est normal, les deux yeux sont égaux, mais le maxillaire supérieur gauche est très notablement plus petit que celui du côté opposé. L'apophyse zygomatique est beaucoup moins saillante qu'à droite.

Au niveau de l'oreille gauche, le pavillon est représenté par un simple bourrelet long de 6 centimètres, sinueux, et formant une saillie assez marquée au-dessus des téguments. Ainsi qu'on peut le voir sur la figure 2, (planche I), on peut très facilement distinguer un hélix et un lobule relativement très volumineux, non adhérent aux téguments. Sur l'hélix se remarque un gros tubercule qui, par sa situation, rappelle le bourgeon d'origine de l'anthélix ; son volume et sa situation en dedans de l'hélix doivent écarter toute assimilation avec le tubercule de Broca. En avant de l'hélix se trouve une dépression de la peau qui répond à la conque. En avant, et empiétant sur la joue on remarque un petit tubercule exclusivement formé de peau et de tissu cellulaire sans interposition de noyau cartilagineux. Il est difficile de dire si ce tubercule représente le bourgeon embryonnaire du tragus dont il occupe à peu près la place, ou s'il est une de ces excroissances préauriculaires sur lesquelles Gradenigo a attiré l'attention.

Si on déprime la peau au niveau de la région qui répond à la conque, on ne sent pas comme dans notre première observation un anneau osseux, mais on trouve un plan résistant fibreux

qui s'oppose à l'exploration profonde et on ne constate aucune trace du conduit auditif externe. La mastoïde présente par contre un relief normal.

Du côté de l'oreille droite, il existe un léger catarrhe de la caisse en rapport avec de petites végétations adénoïdes, et avec un catarrhe nasal hypertrophique assez accusé.

Ce qui frappe et retient l'attention dans l'examen du pharynx nasal, c'est l'absence complète de bourrelet tubaire à gauche. A la fossette de Rosen-Muller fait suite une muqueuse parfaitement lisse, sans saillie ni orifice. De ces constatations faites à l'aide du miroir, il faut rapprocher celles obtenues par l'exploration à l'aide de la sonde. Le cathétérisme pratiqué au lieu d'élection n'a pas permis de trouver d'orifice tubaire à gauche, tandis qu'à droite, il est normalement développé.

Cette absence de l'orifice pharyngien de la trompe d'Eustache est pour nous d'une importance capitale. Elle n'a été jusqu'à présent que très rarement signalée, mais sa recherche s'impose dans tous les arrêts de développement de l'oreille externe puisqu'elle indique l'atrophie simultanée du segment tubo tympanique.

On ne pourrait expliquer cette malformation en se basant sur la théorie d'Urbantschitsch, qui fait de l'oreille moyenne un cul-de-sac banal de l'endoderme du pharynx, et de l'oreille externe une simple invagination de l'ectoderme, sans aucune relation avec le système branchial. Une interprétation fondée sur le développement embryonnaire est au contraire beaucoup plus satisfaisante. Notre malade représente le type extrême des atrophies que nous étudions, puisque l'arrêt de développement paraît porter chez lui, sur tout le système formé aux dépens de la première fente branchiale.

L'asymétrie de la face est encore un phénomène digne de retenir l'attention. Elle intéresse les parties superficielles du squelette de la face (arcade zygomatique), mais ne leur est pas localisée.

Si, en effet, on fait ouvrir la bouche du malade et qu'on examine les dispositions de ses parois osseuses, on constate que les arcades dentaires supérieures, au lieu de former deux courbes symétriques, présentent une différence bien appréciable de longueur. Une ligne partant de l'extrémité de l'arcade dentaire supérieure gauche vient couper l'arcade opposée au niveau de la première grosse molaire, indiquant une diminution d'au moins un tiers dans le sens antéro-postérieur. Du reste, tandis que l'arcade dentaire droite offre deux prémolaires, deux grosses molaires et pas de dent de sagesse, au niveau de l'arcade gauche on ne trouve que deux petites molaires. Toutefois en arrière de la seconde prémolaire, se voit un vide qui répondrait, au dire du malade, à la place d'une molaire rudimentaire, arrachée il y a longtemps.

Ce vide présente un orifice tapissé par une muqueuse saine ; un stylet introduit à ce niveau pénètre par un canal de 5 centimètres de profondeur dans une large cavité située en haut et en avant, cavité qui n'est autre que celle du sinus maxillaire. Il présente une voix nasonnée qui rappelle celle des malades qui ont une gueule de loup. L'examen objectif de la bouche permet de constater la brièveté du palais osseux dans toute sa moitié gauche, par rapport au palais membraneux. Cette anomalie qui est due à l'atrophie de l'apophyse palatine du maxillaire supérieur, entraîne de l'insuffisance vélo-palatine et une sorte de claudication du voile, expliquant la voix nasale.

Quant au maxillaire inférieur il est normalement développé.

L'examen de l'audition à gauche donne les résultats suivants : montre 0, voix chuchotée, chiffres 0 m. 50. L'audition osseuse est prolongée par rapport au côté sain (Weber latéralisé à gauche) et d'une durée supérieure à la normale (Schwabach prolongé). L'oreille interne est donc parfaitement saine.

Les troubles du développement comportent, dans ce cas particulier : une atrophie du pavillon, une impossibilité de découvrir dans la profondeur un anneau rappelant le conduit auditif osseux, l'imperforation du conduit, coexistant avec l'absence du bourrelet tubaire et l'atrophie du maxillaire supérieur en totalité (apophyse zygomatique, arcade alvéolaire, apophyse palatine).

Ces malformations sont bien en rapport avec un arrêt de développement occupant tout le domaine de la première fente branchiale, et s'étendant à ses deux portions terminales, le conduit auditif externe et la trompe d'Eustache. L'atrophie du maxillaire supérieur, qui, au premier abord semble compliquer les choses, les éclaire au contraire d'un jour tout particulier. Cetos n'est pas une émanation directe du premier arc branchial, c'est un os de revêtement. Il offre cependant avec le système branchial, d'étroits rapports embryologiques, puisqu'il appartient au même métamère. L'atrophie que nous venons de décrire n'est donc qu'un arrêt de développement d'un segment métamérique.

Dans notre troisième observation, ce fait devient plus caractéristique encore.

**Observation III.** — *Atrophie très accusée de l'oreille gauche. Pavillon réduit au lobule, imperforation du conduit,*

*arrêt de développement des os de la face du même côté (maxillaire supérieur, maxillaire inférieur, frontal et mastoïde).* — Gabrielle R..., âgée de six ans qui nous est adressée par notre ami le Dr Benoît présente un vice de développement de l'oreille gauche. La mère a fait avant sa naissance une fausse couche de sept mois au cours d'une crise d'éclampsie ; et a présenté de l'hémiplégie gauche avec une parésie consécutive localisée au bras. Une seconde grossesse a été normale, malgré de violentes émotions et l'accouchement s'est fait à terme.

On ne retrouve aucun cas de monstruosité dans les antécédents directs ou collatéraux. L'oreille gauche de la petite Gabrielle R... est réduite à un lobule assez volumineux, en dehors duquel il n'existe aucune trace de pavillon (Voir fig. 3 planche I). La peau du crâne se continue directement avec celle de la face, sans présenter même un léger enfoncement rappelant l'emplacement de la conque. On sent sous le doigt faisant suite au lobule, un cordon cartilagineux qui s'enfonce en profondeur dans la direction du conduit auditif externe complètement absent.

La région mastoïdienne est peu développée, et la saillie de l'apophyse gauche très inférieure à celle du côté opposé. Toute cette région normalement accidentée est plane et sans relief. Au-dessus de ce lobule existe une large dépression dans laquelle pénètre facilement le doigt : elle est limitée en haut et en avant par le maxillaire supérieur, en bas et en arrière par le condyle du maxillaire inférieur. Dès le premier examen on est frappé par l'aspect tout particulier de la face ; il existe en effet une asymétrie due à l'arrêt de développement de tout le côté gauche.

L'œil gauche est sensiblement plus petit que l'œil droit. Le

maxillaire supérieur est également moins volumineux que celui du côté opposé ; mais l'atrophie porte surtout sur l'apophyse zygomatique qui est à peine indiquée, et sur les corps du maxillaire supérieur et de l'os malaire. Il n'existe cependant pas de malformation de l'arcade dentaire ni de l'apophyse palatine.

Le maxillaire inférieur gauche est très sensiblement atrophié. Sa branche horizontale est moins épaisse que celle du côté opposé, en sorte que le segment normal de l'os paraît descendre plus bas que celui qui est atrophié. Quant à la branche montante elle est, elle aussi, moins développée à gauche qu'à droite. On peut très nettement sentir sous le doigt le condyle se déplacer dans les mouvements de la mâchoire, à un centimètre et demi au-dessous du niveau de l'articulation temporo-maxillaire du côté opposé. En avant de ce condyle, existe la large cavité que nous avons signalée précédemment. En explorant avec plus de soin encore, on constate qu'il n'existe pas de paroi supérieure du conduit auditif, et que le condyle du maxillaire inférieur s'articule avec une fossette anormale creusée aux dépens de la face antérieure de l'apophyse mastoïde.

Cette atrophie si étendue des os de la face qui atteint même le frontal, dont la bosse est moins accusée à gauche qu'à droite, donne à la figure de l'enfant un aspect tout à fait spécial. La commissure de la lèvre se trouve en effet abaissée du côté sain, et le masque rappelle celui de la paralysie faciale périphérique. L'exploration des parties profondes, celle de la trompe d'Eustache en particulier, par la rhinoscopie postérieure est rendue impossible par l'indocilité de l'enfant. Le toucher direct permet de soupçonner mais non d'affirmer un léger degré d'atrophie du bourrelet tubaire.

L'examen de l'audition nous donne : Voix chuchotée : Chiffres perçus à 20 centimètres ; au diapason nous avons les mêmes résultats que dans les observations qui précèdent. Ces constatations nous permettent d'affirmer l'intégrité de l'oreille interne.

Il nous a paru intéressant de confirmer par la radioscopie l'état du squelette et des parties profondes. L'examen à l'écran fut pratiqué avec le concours du Dr Allard. Comme nous l'avions craint, la superposition des images des deux côtés de la face, rendait toute investigation précise impossible.

Le Dr Allard nous fit remarquer qu'un arrêt de développement aussi accusé des os de la face devait s'accompagner d'une atrophie des muscles qui prennent leurs insertions sur eux. L'examen de la contractilité électrique des muscles faciaux donna les résultats suivants :

Le temporal et le masséter se contractent bien des deux côtés, le point d'élection pour l'excitation n'est pas déplacé. Le tronc du facial est excitable aux mêmes points qu'à l'état normal, il en est de même de ses trois branches. Ces constatations permettent d'affirmer qu'il n'y a ni atrophie ni anomalie topographique des muscles de la région dont le squelette a subi cependant un arrêt de développement si marqué.

Cette malformation très accentuée du pavillon dont un seul bourgeon embryonnaire s'est développé (celui du lobule), l'absence de toute trace du conduit auditif osseux, l'atrophie des deux os de revêtement, qui, sans dépendre directement du premier arc branchial, se développent cependant à son voisinage après la régression du squelette primitif (cartilage de Meckel) doit faire songer comme dans les deux autres cas à un trouble métamérique.

Ces trois observations si complètes et interprétées avec toute la rigueur scientifique, démontraient, dans la progression ascendante de leurs troubles de plus en plus profonds, la justesse du fondement embryologique sur lequel elles reposaient. Une interprétation aussi raisonnée des malformations congénitales de l'oreille, devait faire surgir d'autres cas. Et, en effet, peu de temps après la publication du mémoire de MM. Lannois et Le Marc'Hadour, dans des communications faites à la Société médicale des hôpitaux le 30 janvier 1903 MM. Souques et Heller, Apert, Moutard-Martin, apportent une dernière confirmation aux nouvelles données, et le 17 février 1903 MM. Lévi et Henri de Rothschild lisent à la même Société une observation détaillée qui complète la question. D'ailleurs, tous ces auteurs, comme nous allons le voir, se rangent à l'opinion que nous exposons.

MM. Souques et Heller présentent un jeune garçon âgé de 6 ans, atteint d'une paralysie faciale droite congénitale, coexistant avec une malformations de l'appareil auditif.

Voici le résumé de l'observation :

L'enfant est né à terme à la suite d'un accouchement normal. On ne relève aucune tare dans les ascendants directs ou collatéraux. « Immédiatement après la naissance, les parents, qui sont très affirmatifs sur ce point, ont constaté la paralysie faciale droite (face déviée et asymétrique) en même temps que les malformations des oreilles et une hernie inguinale double. »

Actuellement, l'enfant présente tous les signes d'une

paralysie faciale périphérique avec affaissement et atrophie des muscles. Il semble de plus que les maxillaires et l'os malaire soient atrophiés.

Du côté des oreilles on constate une double malformation. Du côté gauche, le pavillon est déformé surtout dans son tiers inférieur, l'orifice du conduit auditif externe est réduit à une simple fente linéaire. A la partie supérieure et en avant du pavillon, existe une fistulette qui semble se diriger vers le conduit auditif sans l'atteindre et d'où s'écoule un liquide puriforme.

L'oreille droite ne possède pas de pavillon. L'orifice auditif est semblable à celui du côté opposé, et on constate la même fistule avec le même écoulement liquide.

On n'a pas pu explorer les orifices des conduits auditifs externes, ni les orifices fistulaires, ni le nasopharynx. L'enfant n'est pas sourd, c'est tout ce que l'on peut dire, car son inintelligence n'a pas permis de constater son acuité auditive.

De ce cas très intéressant, les auteurs rapprochent une observation identique de MM. Marfan et Armand Delille présentée en 1901 à la Société médicale des hôpitaux.

Dans cette observation, l'autopsie qui a pu être faite, a révélé l'absence du tronc facial périphérique dans son trajet intra et extra-pétreux. La coupe du rocher pratiquée par M. Tramond « n'a permis de reconnaître aucune des parties constituant de l'oreille. La caisse manque complètement, le trou stylo-mastoïdien et le conduit du nerf facial font défaut. L'oreille interne n'est pas reconnaissable, ainsi que le trou du nerf acous-

tique. En un mot, le rocher est représenté par une petite masse osseuse dans laquelle on n'a pu retrouver les organes qu'il renferme à l'état normal. »

Le cerveau était normal. Mais, à droite, côté de la paralysie faciale, le noyau de la VII<sup>m</sup><sup>e</sup> paire avait subi une atrophie secondaire.

Dans ces deux observations, disent ces auteurs, on ne peut invoquer qu'une seule cause, l'agénésie du rocher, ce qui constitue une forme clinique particulière de paralysie congénitale que l'on peut mettre en face de la paralysie faciale par agénésie du noyau facial.

Cette constatation est de la première importance. Hertwig a bien fait ressortir que le trijumeau qui innerve le muscle du marteau est le nerf du premier arc branchial, le facial qui fournit le nerf de l'enclume est celui du second arc, arc hyoïdien. L'absence du facial dans un cas si accusé de malformation de l'oreille, semble venir là comme une preuve nouvelle de la légitimité de l'interprétation que nous proposons de ces faits. C'est donc dans les données fournies par l'embryologie qu'il faut chercher la raison de cette agénésie de l'appareil auditif : défaut de développement de la première fente branchiale, des arcs maxillaire et hyoïdien, de la fossette auditive, des os de revêtement, en un mot, de tous ces métamères successifs qui se commandent étroitement.

Dans une communication faite le même jour à la même société, M. Apert, présente une observation de malformation double des oreilles avec asymétrie de la face.

Il s'agit d'un nouveau-né qui présente une anomalie de l'oreille gauche dans sa forme et dans sa situation, avec une anomalie moindre de l'oreille droite.

« Chez cet enfant, l'oreille externe du côté gauche est très atrophiée ; elle mesure seulement 1 centimètre de hauteur, et elle se compose uniquement d'un simple bourrelet semi-circulaire à ouverture antérieure, seul reste du pavillon, et d'une excroissance sphérique centrale, seul reste du tragus ; le bourrelet et l'excroissance sont séparés par un sillon de 5 millimètres environ de profondeur ; un fin stylet ne pénètre pas plus loin ; il n'y a donc pas de conduit auditif externe perméable. Ce bourrelet ne présente ni dépressions, ni saillies ; il est impossible d'y distinguer les parties composantes ordinaires de l'oreille, conque, hélix et lobule. La consistance du bourrelet est telle, qu'il semble contenir un demi-anneau cartilagineux. L'excroissance médiane est au contraire molle, mobile, elle est attachée à la joue par un petit pédicule, et elle a l'aspect et la consistance des prétendus papillomes si fréquents en ce point.

« Cette oreille gauche est anormale non seulement dans sa forme, mais aussi dans sa situation ; elle est placée 2 ou 3 centimètres plus bas que normalement, en un point correspondant à l'angle du maxillaire au-dessous du prolongement de la commissure buccale. Tout le côté gauche de la face est du reste déformé dans sa partie inférieure ; la rondeur habituelle de la joue, et la convexité du maxillaire inférieur font place à un méplat, et même à une légère concavité. L'enfant

tient habituellement sa tête renversée sur son épaule gauche ; dans cette position, la convexité de l'épaule s'adapte parfaitement à la concavité de la partie inférieure de la face, et le rudiment d'oreille se trouve placé immédiatement en avant de l'épaule et comme repoussé par elle.

« L'oreille droite est également mal formée, mais beaucoup moins que la gauche. Elle a ses dimensions normales, un lobule, un conduit auditif externe bien perméable, et un tragus en avant duquel s'insèrent deux petites saillies molles, pédiculées comme des papillomes. Le pavillon ne présente ni bourrelet de l'hélix, ni anthélix ; il est comme plissé de haut en bas en accordéon par trois plis transversaux horizontaux. Le pavillon a une consistance cartilagineuse et le lobule est mou comme normalement.

« Enfin, sur le crâne, on sent sur le pariétal gauche près de la ligne médiane une solution de continuité de l'os ; à ce niveau, le cerveau mou et battant fait saillie en soulevant le cuir chevelu.

« A l'autopsie, nous avons pu examiner la calotte crânienne et le rocher du côté gauche. Les écailles des frontaux, des temporaux et de l'occipital ne présentent rien de particulier ; la grande fontanelle est encore largement ouverte, la petite, réduite à un  $\lambda$  linéaire. Les anomalies portent seulement sur les pariétaux et en particulier sur le pariétal gauche. Celui-ci présente à sa partie supérieure et postérieure une large échancrure, dont le sommet arrondi pénètre profondément dans l'os, à égale distance de la suture

interpariétale et du centre d'ossification. Sur le prolongement de cette échancrure, entre elle et le centre d'ossification, la partie ossifiée de l'occipital forme un pli saillant, limité en haut et en bas par deux sillons, partant du centre d'ossification et aboutissant à la suture interpariétale de chaque côté de la base de l'échancrure. Sous le pariétal droit, en face de l'échancrure du pariétal gauche, existe une échancrure de même nature, mais trois fois moins profonde, et la déformation en saillie de la partie ossifiée n'est qu'ébauchée.

« Le rocher du côté gauche est normalement conformé ; son implantation sur le corps du temporal se fait en son point habituel, et par conséquent, à plusieurs centimètres en haut et en arrière du rudiment d'oreille externe ; une simple dépression, comblée par des parties molles, représente, sur la face externe du temporal, la place du conduit auditif externe. La huitième paire, du côté gauche existe, mais notablement plus grêle que la droite. La caisse et les osselets sont bien conformés. Le bulbe et le cerveau ne présentent rien de particulier. Le nerf facial est intact. »

Dans cette anomalie de l'oreille qui n'atteint en somme que les bourgeons externes dont le développement harmonieux doit former le pavillon, l'auteur, d'accord avec M. Brindeau qui a accouché la mère, émet l'opinion qu'une altération de l'amnios aurait compromis le développement de l'extrémité céphalique du fœtus. Un accouchement antérieur, s'était compliqué de rétention des membranes avec début d'infection et avait nécessité un curetage. La mère, depuis lors, a

toujours eu des pertes de sang continuelles, qui ne l'ont pourtant pas empêchée de devenir enceinte. L'endométrite hémorrhagique a dû retentir sur les enveloppes fœtales et altérer l'amnios. Une hydramnios était le témoignage de cette altération. Et, dit l'auteur, l'épaule gauche a comprimé la partie voisine de la face, a repoussé en avant les bourgeons dont la coalescence doit former l'oreille externe, et a entravé leur développement.

Le même jour, M. Moutard-Martin complète la série de ces observations, en parlant d'un jeune homme atteint d'une malformation de l'oreille externe du côté gauche.

« Il existe, dit-il, une asymétrie faciale très prononcée ; développement beaucoup moindre de la moitié gauche de la face et du crâne, obliquité de la bouche dont la commissure gauche est remontée par rapport à la droite obliquité inégale des arcades dentaires, et par suite rapprochement incomplet des dents dans les mouvements de la mastication. La tempe gauche est aplatie par rapport à la droite. »

La peau est elle même modifiée au dessus de l'oreille gauche : elle est lisse, glabre, les cheveux sont rares, et le développement de la barbe est incomplet.

Vers l'âge de 10 ans, le docteur Calmettes put s'assurer, à la suite d'un examen, que la surdité du côté gauche était complète.

Dans ce cas où la malformation s'étend si profondément, M. Moutard-Martin se demande si la surdité est due à un développement cérébral incomplet soit du système

nerveux auditif, soit du nerf acoustique, soit des centres d'où il émane ? ou à une malformation concomitante et à une absence de développement de l'oreille interne.

« L'intelligence très vive, dit l'auteur, la mémoire, l'esprit de répartie du jeune homme dont je parle donneraient plutôt à opter pour la malformation ou le non développement de l'oreille interne. »

Nous partageons pleinement l'avis de M. Moutard-Martin qui confirme l'opinion que nous tentons d'exposer.

L'agénésie marquée des os maxillaires et du temporal ne sont avec le défaut de développement de l'oreille externe que les signes objectifs de troubles plus profonds. Ces troubles sont témoignés par l'obliquité de la bouche dont la commissure gauche remontée peut être due à une paralysie de la VII<sup>e</sup> paire par arrêt ou défaut de développement du nerf, et par la surdité du même côté. En même temps que l'oreille interne, la caisse du tympan, la chaîne des osselets ont pu être atteintes dans leur fonctionnement normal et concourir au désordre apporté dans l'organe. Et, c'est l'embryologie qui nous donne l'interprétation très nette de toutes ces malformations, l'expliquant par un vice de développement dans toute la sphère de la première fente branchiale qui arrête l'évolution régulière de métamères successifs.

MM. Lévi et Henri de Rosthchid terminent enfin la série des communications faites à la Société des hôpitaux, en lisant l'observation d'une paralysie faciale à type périphérique accompagnée de malformations

multiples portant sur l'oreille externe, l'oreille moyenne, le maxillaire inférieur, la suture occipito-pariétale.

Enfant H..., née le 27 novembre 1902. Sa mère a eu antérieurement cinq enfants, dont trois sont vivants. Aucun de ces cinq enfants n'a présenté de malformations. La mère est bien portante, le père a été atteint de fièvre intermittente, et est encore sujet aux fièvres. Pas de syphilis.

A l'examen, on note une enfant peu développée avec cyanose de la plante des pieds, lésions banales au pourtour de l'anus. Les yeux se meuvent dans tous les sens. Les membres ne présentent ni déformation, ni troubles particuliers.

L'attention porte principalement sur la face, siège à la fois de paralysie faciale et de malformations.

Pendant le sommeil, il y a inoclusion de l'œil gauche. Un intervalle de quelques millimètres, sépare les cils supérieurs des cils inférieurs et permet d'apercevoir la sclérotique. La bouche est légèrement entr'ouverte du côté gauche où, d'une façon générale, la commissure prend une forme triangulaire ou quadrangulaire, tandis qu'à droite la forme est franchement semi-circulaire. Le pli naso-génien est absent du côté gauche, à peine accentué à droite. L'ouverture nasale est un peu plus exigüe à gauche qu'à droite.

L'enfant étant éveillée, il lui arrive de contracter isolément son muscle frontal du côté droit. Celui-ci présente alors trois à quatre rides transversales, d'épaisseur inégale, dont l'une dépasse un peu la ligne médiane. Puis ces rides disparaissent ou s'accompagnent de rides à peu près analogues du côté gauche...

Les malformations sont multiples. Elles portent sur l'oreille

externe qui se présente sous forme d'un petit moignon imperforé, peu développé en apparence, mais qui, après examen, donne, dans l'ensemble, l'impression d'un rudiment d'oreille retourné.

Le pavillon, la conque et le conduit cartilagineux semblent avoir été entraînés en avant et soudés à la joue ; et ils sont venus se placer là où devrait être la branche montante du maxillaire inférieur. On voit l'envers de la conque avec le cartilage saillant de l'hélix, au dessus duquel on trouve une petite touffe de poils qui appartient à la pointe de l'oreille ; le pavillon soudé par le bord habituellement libre de l'hélix aux téguments de la joue ; le lobule libre est mobile, mais se présentant à l'envers.

Le conduit cartilagineux est fortement distendu. Il est vu par sa face postérieure. On sent à son point de départ une petite dépression qui est à la place du conduit osseux, puis, en se rapprochant du lobule, trois cartilages en chapelet.

Quand on soulève le lobule, on voit une cavité borgne qui permet d'explorer la cavité de la conque et de pénétrer dans le sens de l'hélix. Cette cavité renferme un peu de sébum. Il est difficile de se rendre compte de l'état de l'oreille moyenne. La mastoïde est à sa place. Elle est d'aspect normal, un peu moins saillante que du côté opposé. L'examen fonctionnel n'a pu être pratiqué chez un enfant de cet âge.

Le maxillaire inférieur est modifié dans son ensemble. On a tout d'abord l'impression, au palper, que la branche montante fait défaut.

Par une analyse plus attentive que confirme l'examen radioscopique fait à diverses reprises par le Dr Brunier, on s'aperçoit que la branche montante, au lieu d'aller rejoindre la branche

zygomatique, s'enfonce profondément dans la direction de l'apophyse basilaire et va constituer en arrière, une articulation normale. C'est surtout pendant les cris qu'on sent cette branche verticale.

A l'examen radioscopique, l'enfant étant placé de profil, on voit qu'il y a non pas superposition, mais écartement des deux branches du maxillaire inférieur.

La branche horizontale est moins développée que sa congénère, le bord alvéolaire est dévié en bas ; il y a comme une sorte de luxation de tout le maxillaire inférieur dans sa partie gauche.

Quand l'enfant crie, la langue se dévie toujours à gauche.

Il n'y a pas de malformation de la voûte palatine, ni du voile du palais. La luette est légèrement déviée à gauche.

Il faut encore noter que tandis que la suture occipito-pariétale est ossifiée du côté droit, il en est différemment du côté gauche, où l'on sent dans toute son étendue l'occipital chevaucher sur le pariétal. A l'extrémité de cette suture non ossifiée, on sent sous la peau une nodosité osseuse, du volume d'une petite noisette arrondie. »

Après avoir donné le compte rendu de cette observation, les auteurs se demandent si la malformation est aussi profonde dans leur cas que dans ceux de MM. Marfan et Armand Delille, Souques et Heller, Moutard-Martin.

« Il existe, disent-ils, un trouble manifeste dans le développement de l'oreille externe. Or, l'oreille moyenne prenant origine en partie aux dépens de la première fente branchiale, de même que l'oreille externe, on

peut supposer une anomalie de formation de l'oreille moyenne. Nous utilisons ainsi la conclusion à laquelle arrivent MM. Launois et Le Marc'Hadour dans un travail récent. Pour ces auteurs, dans les cas d'atrophie congénitale de l'oreille externe, l'arrêt de développement ne se localise pas aux parties superficielles, mais s'étend le plus souvent aux parties profondes du même segment.

Nous avons noté d'ailleurs une anomalie de développement du maxillaire inférieur, qui, d'après Launois et Le Marc'Hadour, dépend d'un même segment métamérique. »

Puis, discutant la question d'intervention, ils ajoutent : MM. Launois et Le Marc'Hadour rendent très prudents à cet égard, en montrant que les atrophies constatées, lorsqu'il y eut intervention, étaient toujours plus accusées que la malformation apparente ne permettait de le supposer.

## OBSERVATIONS

**Observation I.** — *Malformation de l'oreille gauche, imperforation du conduit auditif et asymétrie légère de la face.* — Le jeune V... né à Lille, âgé de 4 ans, présente une malformation congénitale de l'oreille gauche avec imperforation du conduit.

Le père et la mère jouissent d'une bonne santé. Cette dernière a deux enfants venus à terme : elle n'a jamais eu de fausses couches. Aussi doit-on, semble-t-il, éloigner toute hypothèse de syphilis. Les autres diathèses font également défaut.

On ne retrouve ni dans les ascendants, ni dans les collatéraux rien qui rappelle de près ou de loin la présente malformation. Sa sœur plus jeune que lui est bien conformée, mais elle est pâle et malade, lui-même est d'apparence chétive.

Ce qui frappe au premier examen de cet enfant, c'est le vice de conformation de son oreille gauche. Le pavillon est rudimentaire, mesurant 3 centimètres  $1/2$  en hauteur, 1 centimètre en largeur. Le lobule à lui seul compte pour 2 centimètres dans la longueur totale.

L'oreille normale mesure 4 centimètres  $1/2$  en hauteur sur 3 centimètres  $1/2$  de large.

Des différentes parties qui constituent le pavillon, on ne retrouve que les traces de l'hélix, de l'anthélix et du lobule : sa forme générale est celle d'un crochet dont l'anneau serait formé par l'hélix. L'anthélix est réduit à un petit cartilage qui s'avance dans la gouttière de l'hélix, et le lobule prend au-dessous de ces deux formations comme une mince languette.

Si on palpe soigneusement l'emplacement de la conque, on perçoit l'existence d'un petit cartilage qui, s'il avait évolué, aurait donné naissance au tragus. Mais, la peau se continue sans interruption avec celle des parties voisines, le conduit auditif est imperforé, et on ne sent pas dans la profondeur de petite dépression qui permettrait de faire supposer un essai de communication de l'oreille moyenne avec l'extérieur.

L'observation du pharynx nasal, démontre la présence du bourrelet tubaire et de l'orifice de la trompe. L'examen de la perception auditive au diapason, n'a pas donné de résultat, l'enfant trop jeune et d'ailleurs inintelligent ne répondant pas aux questions.

Si on porte son attention sur le squelette de la face, on remarque à première vue, une légère asymétrie : le côté de l'organe atrophié est moins développé que le côté apposé. Sans doute l'arrêt de développement des os n'est pas considérable, le relief de la mastoïde lui-même est normal et il serait difficile de dire sur quelles parties du squelette porte plus spécialement l'atrophie, mais l'ensemble du visage est disproportionné : il est plus plat, plus étroit à gauche qu'à droite.

A l'époque embryonnaire de cet enfant, sous l'influence d'une cause qu'il est impossible à déterminer, trois tubercules se développèrent seuls autour de la fosse angulaire pour constituer les rudiments actuels de l'hélix, de l'anthélix et du lobule. On constate également chez lui une imperforation du conduit

auditif qui indique un trouble d'évolution antérieur à la production des bourgeons de His et qui a entraîné les malformations du pavillon. La portion ectodermique de la première fente branchiale, située en dehors de la membrane d'occlusion, est destinée normalement à fournir le conduit auditif externe. Dans notre cas, au lieu de se différencier pour constituer un canal, ce segment a soudé ses parois et réalisé l'imperforation du conduit que nous observons aujourd'hui.

Malgré que nous n'ayons pu nous rendre compte de l'état fonctionnel de l'oreille interne, il est probable que le labyrinthe s'est développé intégralement, car dans ses cas simples, c'est l'habitude. Mais par contre il est tout aussi probable que l'oreille moyenne est atteinte dans le processus atrophique. Nous savons d'abord qu'en général les troubles sont toujours plus profonds qu'on ne peut le supposer *a priori*, et les constatations chirurgicales sont là pour appuyer notre opinion. Et puis, chez cet enfant, l'asymétrie faciale, si légère soit-elle, permet à elle seule de se réserver sur l'état des parties profondes. Elle indique un trouble dans l'évolution des métamères qui avoisinent la première fente branchiale. On peut supposer que l'arc maxillaire et l'arc hyoïdien qui se trouvent l'un au-dessus, l'autre au-dessous de la première fente, ont été entravés dans leur développement, et que la caisse du tympan — peut-être atrophiée elle-même — ne renferme plus la chaîne des osselets qu'à l'état rudimentaire.

L'asymétrie faciale nous permet donc de penser que les troubles qui ont engendré la malformation de l'oreille externe, ont également retenti sur plusieurs métamères successifs et doivent nous rendre prudent au point de vue pronostic opératoire.

**Observation II.** — *Malformations multiples des deux oreilles et des membres chez un enfant mort-né.* — Nous avons vu dans le cours de ce travail qu'il fallait voir dans les malformations de l'oreille un trouble de développement atteignant le domaine des premières fentes branchiales et s'étendant à tout un segment métamérique.

Nous faisons ainsi un rapprochement entre ces monstruosités et les troubles de développement que l'on rencontre au niveau des membres ; absence ou malformation de tout ou partie des membres thoraciques et pelviens.

Dans une observation citée, celle de Foucher, *in Revue de médecine du Canada*, nous avons trouvé signalé avec des malformations très accentuées du côté de l'oreille, la polydactylie.

Chez un enfant mort-né dans le service du Dr Boissard, cette coïncidence de troubles de développements atteignant les oreilles et l'un des membres thoraciques est plus accentuée encore.

Cet enfant né à terme présente une malformation double des oreilles. Des deux côtés le pavillon est réduit à un moignon en forme d'S majuscule, on y peut reconnaître un hélix et un lobule rudimentaire.

En dehors de cette saillie la peau ne présente ni saillie ni enfoncement, il n'y a aucune trace du conduit auditif.

Chez l'enfant nouveau-né la mastoïde est toujours rudimentaire, nous ne pouvons donc que constater ici l'absence de toute saillie apophysaire, son relief n'existe pas.

Ce qui frappe c'est l'aspect très spécial de la face : vue d'en haut elle paraît étrangement courte et semble se terminer au maxillaire supérieur, le menton est invisible, il semble ne pas y avoir de maxillaire inférieur.

En réalité le maxillaire inférieur existe mais si atrophié qu'il disparaît sous le maxillaire supérieur et qu'il faut relever la tête pour l'apercevoir.

Cette atrophie considérable de la mâchoire inférieure donne à la région l'aspect d'une mâchoire de tortue, où la mandibule inférieure disparaît sous la supérieure.

Nous retrouvons ici cet ensemble de malformations déjà signalées qui indique que les arcs branchiaux sont touchés comme la première fente branchiale.

Si nous examinons les membres de cet enfant nous voyons que, tandis que le membre supérieur droit est normal, le gauche est très notablement raccourci. Ce raccourcissement est dû à un arrêt de développement de l'humérus.

Une dissection minutieuse pourra donner les détails précis sur cette malformation, l'examen direct permet de sentir les deux os de l'avant-bras sous les téguments et aussi l'omoplate, mais l'humérus ne peut être retrouvé. L'avant-bras semble être soudé directement à la paroi thoracique.

Ce qui fait l'intérêt très considérable de ce fait c'est la coexistence de ces malformations, elle indique bien en effet que la même cause peut entraver l'arrêt de développement au niveau de métamères différents.

Nous reproduisons enfin (planche II) de face et de profil une photographie que le Dr Launois a bien voulu nous confier. Bien qu'il nous ait été impossible d'avoir l'observation de l'enfant, la reproduction de cette malformation de l'oreille nous démontre à elle seule la légitimité de nos assertions sur les troubles concomitants. Du côté sain, en effet, la figure a acquis ses pro-

portions normales, tandis que du côté où le pavillon atrophié n'est plus représenté que par les rudiments de ses parties constituant, la face a subi des modifications profondes. Le frontal, l'arcade orbitaire, l'os nasal, l'os malaire, le temporal, le maxillaire supérieur, le maxillaire inférieur, n'ont pas évolué parallèlement au squelette correspondant. On ne voit pas le relief de l'apophyse zygomatique ni la saillie de l'apophyse mastoïde. La chute de la paupière supérieure fait paraître le globe oculaire plus petit, la paupière inférieure abaissée laisse au-dessous d'elle un pli de la peau très accusé, le lobule du nez est plus étroit que celui du côté opposé, la bouche est déviée et la commissure des lèvres remontée à gauche.

Cette asymétrie faciale si prononcée nous indique nettement une fois de plus l'évolution des phénomènes. La cause qui troubla la première fente, retentit sur les segments voisins et engendra en même temps qu'un vice de conformation de l'oreille, des malformations concomitantes. Elle nous permet une fois de plus de voir dans cette question autre chose qu'un simple arrêt de développement de quelques bourgeons cutanés. Elle nous montre les rapports étroits qui unissent à la première fente les parties voisines qui font partie du même métamère.



## CONCLUSIONS

Des données embryologiques que nous avons exposées, des observations que nous avons rapportées, il résulte :

1° Que dans les cas d'atrophie congénitale de l'oreille externe, l'arrêt de développement ne se localise pas aux parties superficielles, mais s'étend le plus souvent aux parties profondes du même segment ;

2° Que la malformation porte aussi sur les os du voisinage, rocher, maxillaire, frontal ;

3° Que l'anomalie ne demeure pas le plus souvent cantonnée dans le domaine de la première fente branchiale, mais occupe plutôt tout un segment métamérique et même dans certains cas plusieurs segments.

Vu : le Président de la thèse  
BERGER

Vu : le Doyen,  
DEBOVE

Vu et permis d'imprimer :  
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,  
LIARD



## INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

### Anatomie.

- Hertwigg.** — Embryologie, Tr. française, p. 409-452.  
**Kœlliker.** — Embryologie, Tr. française.  
**Prenant.** — Embryologie.  
**Schwartz.** — Traité d'otologie. Article de MOLDENHAUER.  
**Quénu.** — Des arcs branchiaux chez l'homme. *Thèse d'agrégation* 1886.

### Pathologie.

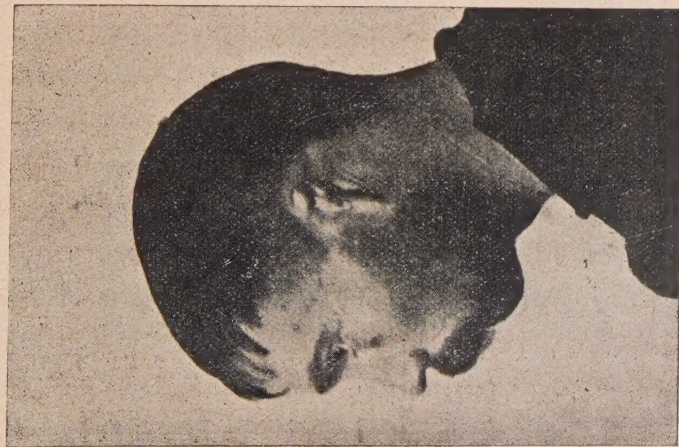
- Paulus Ægineta.** — De re medica, Colon 1534.  
**Conrad Wollhart.** — Prodigiorum, et ostentorium chronica, Basil, 1557.  
**Schenck.** — Obs. med. rarce., Francol, 1600.  
**Bartholinus.** — Act. med., Hafn, 1674.  
**Zeiz.** — M. Auszüge auss Dissert. für Wundarzte, Leippig, 1774.  
**Bernard.** — *J. de physiologie expérimentale.* Paris, 1824.  
**Thurnam.** — *Med. chir. tr.* London, 1835.  
**Catala.** — *Ann. de Gynecol. et Pédiat.*, Bruxelles, 1842,  
**Bonnafont.** — *Ann. de la chirurgie franç. et étrang.*, 1843, VIII.  
**Lloyd.** — *Tr. Path. Soc.*, London, 1846.  
**Thomson.** — *Month. j. m. Sc.* London a. Edembourg, 1846.  
**Toynbee.** — *Month. j. m. Sc.* London, 1848.  
— *Path. Soc.* London, 1851.

- Chowne.** — *Lancet*, London, 1860.  
**Chantreuil.** — *Bulletin de la Société anatomique*, 1867.  
**Munro.** — *Lancet*. London, 1869.  
**Fleischmann.** — *Lancet*. London, 1869.  
**Moxhay.** — *Brit. N. J.*, London, 1870.  
**Paget.** — *Med. chir. Ar.*, London, 1878.  
**Buch.** — *Tr. ann. otol. soc.*, London 1878.  
**Knapp (H.).** — *Arch. otol.*, N. G., 1881.  
**Richardson.** — *Lancet*, London 1882.  
**Stetter.** — *Arch. f. ohr.*, Leipzig 1884.  
**Moos.** — *Arch. Otologie* N. Y., 1884.  
**Briggs.** — *Texas cour. Record Med.*, Fort Worth, 1884.  
**Trukenbrod.** — *Zeitschr. f. Ohrenheilkunde*, 1884.  
**Moure.** — *Mémoires de la Société de médecine de Bordeaux*, 1886.  
**Parker.** — *Liverpool M. Chir. J.*, 1886.  
**Seull.** — *Practitioner*, Lond., 1887.  
**Cardone.** — *Arch. di patol. inf.*, Napoli, 1887.  
**Voituriez.** — *Bull. de la Société anatomo-clinique de Lille* 1887.  
**Gradenigo.** — *Arch. für Ohrenheilkunde*, 1887.  
**Gomez de la Mata.** — *Gaz. de oft. otol. G. lar.*, Madrid, 1887.  
**Joël.** — *Zeitschr. f. Ohrenh.*, Wiesb., 1888.  
**Hacon.** — *V. Lealand M. J.* Dunedin, 1888.  
**Schmidt.** — Congrès des naturalistes allemands. Cologne, 1888.  
**Weissmann.** — Congrès des naturalistes allemands. Cologne, 1888.  
**His.** — Congrès des naturalistes, 1889.  
**Orstein.** — *J. de la Société allem. d'anthropologie*, 1889.  
**Roberston. (A).** — *M. J.* Glasgow, 1889.  
**Edsaal.** — *Times et Reg.* N. Y. Phila., 1890.  
**Laloy.** — *L'Anthropologie*, 1890.  
**Swiecicki.** — *Arch. f. anat.* Leipzig, 1890.  
**Doran.** — *Tr. Obst. Soc.* London, 1891.  
**Lannelongue et Ménard.** — *Traité des malformations*, 1891.  
**Eyle.** — *Thèse de Zurich*, 1891.  
**Schwendt (A).** — *Arch. f. ohrenh.* Leipzig, 1891.  
**Charrin et Gley.** — *Société de Biologie*, 1891.  
**Cantlie (J.).** — *Brit. M. J.*, London, 1891.  
**Heaton.** — *J. Laryngol.* London, 1892.  
**Vali.** — *Revue de laryngologie*, Paris, 1892.  
**Knapp.** — *Arch. otol.* N. Y., 1892.  
**Gradenigo.** — *Arch. f. ohrenh.*, Leipzig, 1893.  
**Hamam.** — *Univ. M. Mag.*, Philadelphie, 1893.

- Burgh. — *Revue de laryng.*, Paris, 1894.  
Guyonet. — *Thèse de Bordeaux*, 1894.  
Variot. — *Journal de clinique et de therap. inf.* de Paris, 1894.  
Rohrer. — *Wien. med. Wochenschr.*, 1894.  
Stiles. — *Tr. med. chir. soc.* Edimbourg, 1895.  
Debry. — *Arch. méd. belges*, 1895.  
Bandall. — *Intern. clin.*, Philadelphie, 1895.  
Binnie. — *Ann. surg. Phila.*, 1896.  
Downie. — *Practitioner*, London, 1896.  
Hoover. — *Med. Herald*, Saint-Joseph, 1896.  
Anton (Wilhelm). — *Prog. méd. Wochenschr.*, 1897.  
Hecht. — *Arch. f. ohrenh.*, Leipzig, 1898.  
Delpout. — *Thèse de Paris*, 1899.  
Rodzibh. — *Med. Obozr.*, Moscou, 1901.  
Foucher. — *Union médicale du Canada*, 1901.  
Launois et Le Marc'Hadour. — *Revue d'Orthopédie*, 1903.  
Souques et Heller. — *Arch. Internat. de Laryng. et d'Otol.*, 1903.  
Appert. — *Arch. Internat. de Laryng. et d'Otol.*, 1903.  
Moutard-Martin. — *Arch. internat. de Laryng. et d'Otol.*, 1903.  
Lévi et H. de Rothschild. — *Arch. internat. de Laryng. et d'Otol.*, 1903.



PLANCHE I



1



2

MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE L'OREILLE.



3



PLANCHE II



MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE L'OREILLE (A. PIEL, *Obs.* III).

